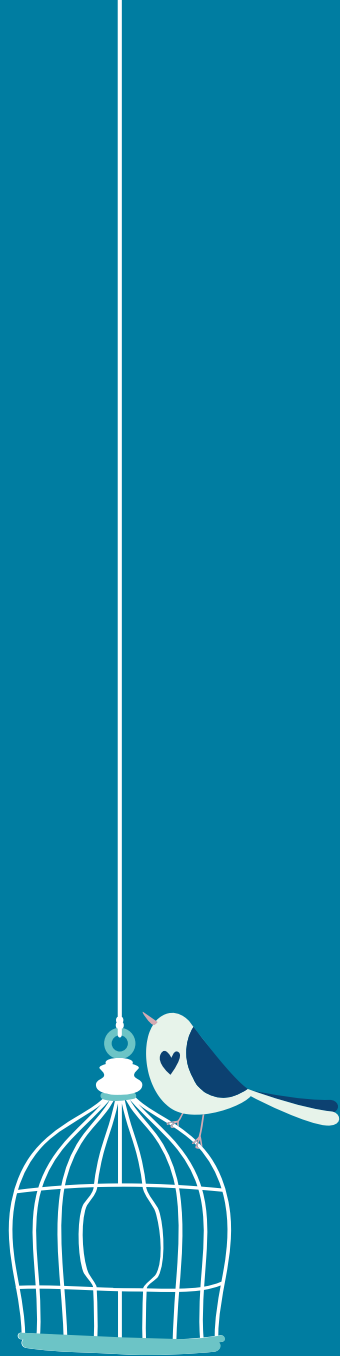


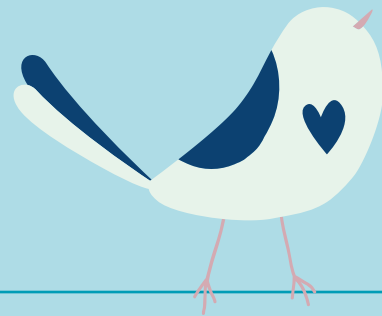
Recomendacións para a práctica do exercicio físico en pacientes cardiópatas en idade escolar



Recomendacións para a práctica do exercicio físico en pacientes cardiópatas en idade escolar

XUNTA DE GALICIA
Consellería de Sanidade
Servizo Galego de Saúde
Dirección Xeral de Asistencia Sanitaria
Santiago de Compostela
2020





autoría

Coordinadores:**Durán Parrondo, Carmen**

Subdirectora xeral de Atención Hospitalaria. Dirección Xeral de Asistencia Sanitaria. Servizo Galego de Saúde

Rueda Núñez, Fernando

Pediatra-Cardiólogo Infantil. Responsable da Unidade de Cardiología Infantil. Servizo de Pediatría do Complexo Hospitalario Universitario A Coruña. Área sanitaria da Coruña e Cee.

Autores:**Cerecedo Fernández, Marta**

Fisioterapeuta. Servizo de Rehabilitación do Hospital Universitario Lucus Augusti. Área sanitaria de Lugo, A Mariña e Monforte de Lemos.

Fernández Fraga, Fernando

Inspector de Educación. Servizo Territorial de Inspección Educativa. Consellería de Educación, Universidade e Formación Profesional.

Fernández Santamarina, Inmaculada

Pediatra-Cardiólogo Infantil. Servizo de Pediatría do Complexo Hospitalario Universitario de Vigo. Área Sanitaria de Vigo.

Fontenla García, Julio

Pediatra-Cardiólogo Infantil. Servizo de Pediatría do Complexo Hospitalario Universitario de Ourense. Área sanitaria de Ourense, Verín e O Barco de Valdeorras.

Fuertes Moure, Ángeles

Pediatra-Cardiólogo Infantil. Programa de Intensificación para o desenvolvemento do plan en Rehabilitación Cardíaca Infantil da Fundación María José Jove. Unidade de Cardiología Infantil. Servizo de Pediatría do Complexo Hospitalario Universitario A Coruña. Área Sanitaria da Coruña e Cee.

García Hernández, Irene

Pediatra-Cardiólogo Infantil. Unidade de Cardiología Infantil. Servizo de Pediatría do Complexo Hospitalario Universitario A Coruña. Área sanitaria da Coruña e Cee.

Giráldez García, Manuel Avelino

Médico da Educación Física e o Deporte. Profesor titular do departamento de Educación Física e Deportiva. Facultade de Ciencias do Deporte e a Educación Física. Universidade da Coruña.

Herrero Hermida, Francisco Javier

Pediatra-Cardiólogo Infantil. Servizo de Pediatría do Complexo Hospitalario Universitario de Pontevedra. Área Sanitaria de Pontevedra e O Salnés

Hurtado Taboada, Rosa M^a

Xefa de servizo de Atención ao Paciente. Dirección Xeral de Asistencia Sanitaria. Servizo Galego de Saúde.

Luaces González, José

Pediatra-Cardiólogo Infantil. Xefe de sección do servizo de Pediatría do Complexo Hospitalario Universitario de Ferrol. Área Sanitaria de Ferrol.

Martínez Soto, Isabel

Pediatra-Cardiólogo Infantil. Servizo de Pediatría do Complexo Hospitalario Universitario de Santiago. Área sanitaria de Santiago de Compostela e Barbanza.

Monteagudo Romero, Josefina

Subdirectora xeral de Humanización e Atención á Cidadanía. Xerencia do Servizo Galego de Saúde. Servizo Galego de Saúde.

Pérez Pacín, Roberto

Xefe do servizo de Pediatría do Hospital Universitario Lucus Augusti. Área sanitaria de Lugo, A Mariña e Monforte de Lemos.

Pía Castiñeira, Pablo Antonio

Asesor técnico docente. Servizo de Ordenación, Convivencia e Participación Educativa. Consellería de Educación, Universidade e Formación Profesional.

Rey García, Susana

Pediatra-Cardiólogo Infantil. Servizo de Pediatría do Complexo Hospitalario Universitario de Santiago. Área sanitaria de Santiago de Compostela e Barbanza.

Vázquez Mourelle, Raquel

Vicexerente do Servizo Galego de Saúde. Xerencia do Servizo Galego de Saúde. Servizo Galego de Saúde.

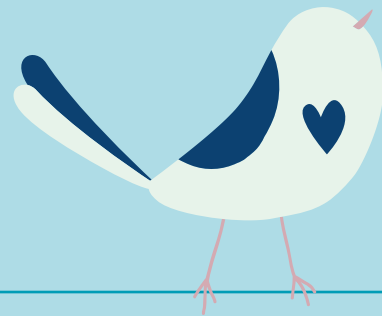
Co aval científico de:

Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC)

Sociedade Galega de Cardiología (SOGACAR)

Sociedade de Pediatría de Galicia (SOPEGA)

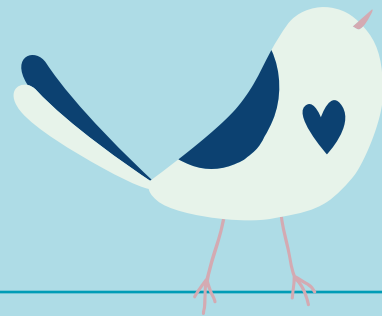




índice

	PÁX
1	INTRODUCCIÓN10
2	PROBLEMÁTICA DO/A NENO/A CARDIÓPATA E O EXERCICIO FÍSICO – METODOLOXÍA12
3	CONCEPTOS BÁSICOS14
4	RECOMENDACIÓNS22
4.1	COIDADOS POSTOPERATORIOS XERAIS24
4.2	COMUNICACIÓN INTERAURICULAR27
4.3	COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR30
4.4	CANLE AURÍCULO-VENTRICULAR33
4.5	DUCTUS ARTERIOSO PERSISTENTE35
4.6	COARTACIÓN DE AORTA37
4.7	ESTENOSE PULMONAR40
4.8	ESTENOSE AÓRTICA43
4.9	AORTA BICÚSPIDE46
4.10	TRANSPOSICIÓN DE GRANDES ARTERIAS49
4.11	TRANSPOSICIÓN CORRIXIDA DE GRANDES ARTERIAS52
4.12	ANOMALÍAS CORONARIAS CONXÉNITAS55
4.13	ENFERMIDADE DE KAWASAKI59
4.14	TETRALOXÍA DE FALLOT E VARIANTES62
4.15	ENFERMIDADE DE EBSTEIN65
4.16	HIPERTENSIÓN PULMONAR68
4.17	FONTAN E VARIANTES72
4.18	OUTRAS CARDIOPATÍAS CIANÓTICAS75
4.19	TRANSPLANTE CARDÍACO77
4.20	MIOCARDIOPATÍA DILATADA80
4.21	MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA83
4.22	MIOCARDIOPATÍA NON COMPACTADA86
4.23	MIOCARDIOPATÍA ARRITMOXÉNICA88
4.24	MIOCARDITE E PERICARDITE89
4.25	SÍNDROME DE BRUGADA92
4.26	SÍNDROME DE QT LONGO95
4.27	PORTADOR DE DESFIBRILADOR98
4.28	PORTADOR DE MARCAPASOS100
5	FICHA PREDEPORTE102
6	BIBLIOGRAFÍA106
7	ANEXO I: INDICADORES112





introducción

As cardiopatías conxénitas (CC) constitúen o defecto conxénito máis frecuente cunha incidencia de 8 casos por cada 1.000 neonatos. Nas últimas décadas asistimos a un importante avance no tratamento destas patoloxías, o que condicionou un aumento na poboación de nenos/as e adolescentes con CC.

As cardiopatías familiares (CF) son un grupo heteroxéneo de cardiopatías que teñen en común unha agregación familiar e estar relacionadas co risco de morte súbita.

O desenvolvemento nas técnicas de diagnóstico xenético axuda a previr eventos nestes pacientes e permite o diagnóstico en idades precoces, pero loxicamente abre interrogantes na idade pediátrica e sobre os portadores da variante xenética patoxénica sen expresión da enfermidade.

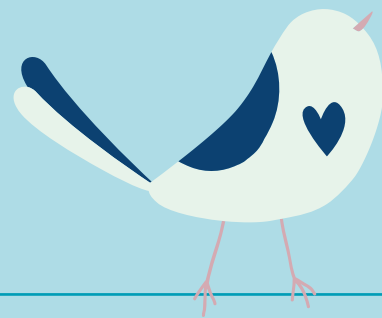
Nas CC e CF, como en calquera enfermidade crónica, a medicina moderna ten o obxectivo da integración dos pacientes na sociedade mediante a normalización da súa situación. Esta integración debe cubrir todas as esferas de desenvolvemento do ser humano, e a ninguén se lle escapa a importancia que ten niso a actividade física, especialmente no/a neno/a. Ademais, os seus beneficios van máis aló da actividade motriz e implican tamén a área emocional e psicosocial do individuo e a súa contorna familiar. Doutra banda, a actividade física ten un papel destacado nos hábitos de vida saudables, de especial importancia nunha poboación de risco como é a que padece CC.

Con todo, é frecuente que xurdan dúbidas entre os pacientes, familiares, profesionais sanitarios ou educadores ante a práctica da actividade física neste grupo de poboación. A causa é multifactorial e inclúe a falta de recomendacións específicas e a súa correcta transmisión ao/a paciente/familia sobre a práctica de exercicio físico adaptada á patoloxía concreta do paciente.

Tamén é innegable que existe escasa evidencia científica sobre as características e as recomendacións sobre a práctica do exercicio físico nos/as nenos/as con CC e CF, moitas veces limitadas á idade adulta e no ámbito do deportista de competición.

Neste contexto, enmárcanse os obxectivos deste documento, no que se pretende establecer diferentes recomendacións para a práctica de actividade física, no ámbito escolar galego, para os/as nenos/as entre 6 e 16 anos, portadores da maioría das cardiopatías conxénitas e familiares.





**problemática do/a neno/a
cardiópata e o exercicio físico
metodoloxía**

Nas décadas pasadas, a actividade física primou como un factor de risco nos/as nenos/as con cardiopatías, polo que as recomendacións por parte dos profesionais da saúde tendían a ser restritivas. Nos últimos anos esta situación está a ser revertida, e existe unha tendencia xeral cara a estimular e promover a práctica de actividade física nos/as nenos/as afectados/as.

O cambio fundaméntase en dous aspectos: o primeiro relaciónase coa tendencia natural dos/as nenos/as para xogar e moverse; e o segundo vai ligado aos beneficios que supón manter unha actividade física regular para o sistema cardiovascular, observándose melloras na capacidade cardiorrespiratoria, no sistema músculo-esquelético e na adquisición de habilidades motrices, o que implica unha mellor autoestima e calidade de vida.

Os efectos favorables da actividade física están avalados por múltiples publicacións na literatura médica, así como polas máis importantes sociedades científicas e/ou grupos de traballo¹⁻¹⁵. En xeral, no ámbito das cardiopatías conxénitas ou familiares predominan as recomendacións en adultos sobre a elixibilidade de deportistas para a práctica deportiva.

Guías	Obxectivo	Nenos/as	Adultos	Patoloxía	Recomendacións específicas para deporte	Deporte competición	Deporte recreativo
AHA 2015 ¹	Deportistas con cardiopatías	Non	Si	CC	Extensas	Si	Si
AHA 2018 ²	CC do adulto	Non	Si	CC	Moi escasas	Non	Non
ESC 2010 ³	CC do adulto	Non	Si	CC	Escasas	Non	Non
Grupo de traballo ESC Enf. Pericardio/miocardio, 2019 ⁴	Deportistas	Non	Si	CF	Extensas	Si	Escasas
AEPC, EAPC e ECHLEG, 2011 ⁵	Nenos/as	Si	Non	CC	Extensas	Si	Si
Guía da Sociedad de cardiología italiana 2013 ⁶	Deportistas	Non	Si	CC/CF	Extensas	Si	Non
Guía da Sociedad de cardiología brasileira 2019 ⁷	Deportistas	Non	Si	CC/CF	Extensas	Si	Non
SECPCC, SEC, CSD 2015 ⁸	Nenos/as	Si	Non	CC/CF	Extensas	Si	Si

Táboa 1. Resumo das principais guías e documentos de consenso relacionados coa práctica de exercicio físico en pacientes con cardiopatías conxénitas e familiares.

AHA: American Heart Association; ESC: European Society of Cardiology; EAPC: European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation; ECHLEG: European Congenital Heart and Lung Exercise Group; AEPC: Association for European Paediatric Cardiology; SECPCC: Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas; SEC: Sociedad Española de Cardiología; CSD: Consejo Superior de Deportes; CC: Cardiopatías Conxénitas; CF: Cardiopatías Familiares.

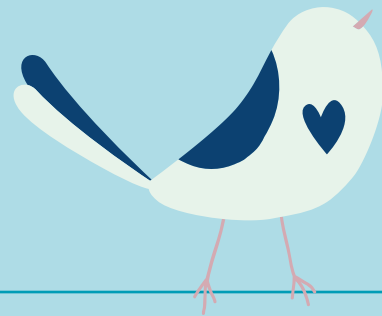
Na elaboración deste documento revisouse, por parte dun grupo de traballo interdisciplinario, a literatura científica dispoñible (guías clínicas, artigos de opinión, revisións ou meta-análises), co obxectivo de actualizar ou plasmar recomendacións claras para a abordaxe do exercicio físico en pacientes cardiopatas en idade escolar (táboa 1).

De entre as múltiples cardiopatías existentes, seleccionáronse as máis prevalentes e con maior representación na evidencia científica (25 patoloxías, complementadas con recomendacións específicas para os portadores de marcapasos, dispositivos e post intervención inmediata).

En determinadas cardiopatías familiares, engadíronse unhas recomendacións específicas para un subgrupo de pacientes portadores da variante xenética patoxénica, sen expresar a enfermidade (xenotipo positivo e fenotipo negativo (G+F-)).

En calquera caso, é importante resaltar que as guías non poden ser consideradas como documentos xuridicamente vinculantes ou que substitúan a responsabilidade ou a opinión do médico responsable do paciente. En concreto a decisión de permitir ou recomendar a actividade física a un paciente debe de ser individualizada, tendo en conta a cardiopatía concreta, os riscos potenciais que implica e as expectativas do paciente.





conceptos básicos

actividade física

Defínese como todo movemento corporal producido polo aparello locomotor con gasto de enerxía. O termo deporte abarca unha diversidade de actividades físicas realizadas conforme a unhas regras, practicadas por pracer ou con ánimo competitivo, e o exercicio físico corresponde a unha subcategoría de actividade física que foi programada, é estruturada e repetitiva e persegue unha finalidade concreta¹⁶.

A actividade física no/a neno/a abarca múltiples situacións que poden darse no tempo de recreo, lecer, desprazamentos, clase de educación física e actividades extraescolares. No presente documento referirémonos á actividade física sen discriminar entre deporte ou exercicio, e con recomendacións exclusivamente dirixidas á realizada no ámbito escolar.

Diferénciase entre:

- **Actividade física de carácter competitivo:** refírese á que implica presión para adestrar ou xogar, e xeralmente cunha alta intensidade, independente de se esta é desexada ou recomendada polo participante. A forza da coerción pode estar nel mesmo, nos seus compañeiros, adestradores ou espectadores.
- **Actividade física de carácter recreativo:** refírese á que non implica presión para adestrar ou xogar, e a intensidade non é maior que a desexada polo participante. Pode ser organizada ou informal e dirixida ou estruturada para a competición entre participantes ou equipos. A intensidade adoita ser desde moderada a severa⁵.

Independentemente do carácter competitivo ou recreativo, os compoñentes da actividade física condicionan unha repercusión distinta sobre o sistema cardiovascular.

compoñentes da actividade física

Desde un punto de vista práctico e para simplificar as recomendacións, neste documento referirémonos ao compoñente dinámico ou estático, entendendo como:

- **Compoñente dinámico** (refírese a exercicio aeróbico, exercicio de resistencia *-endurance-* ou cardiovascular): é característico de actividades continuas que mobilizan grandes grupos musculares, que en xeral requiren pouca forza e xeran un gasto metabólico importante, predominantemente aeróbico ata intensidades de grao moderado.
- **Compoñente estático** (refírese a exercicio de forza ou contra resistencias *-resistance exercise-*): é característico de pequenos desprazamentos dun ou varios segmentos corporais contra forzas externas. Xeralmente o gasto metabólico é anaeróbico.

Nas seguintes táboas expónse a equivalencia de varios tipos de actividade física cos seus respectivos compoñentes dinámico e estático (táboa 2) e coas repercusións esperadas sobre o sistema cardiovascular (táboa 3).

É importante resaltar que esta clasificación orixinalmente está dirixida a actividades de competición e só de forma orientadora xa que, en calquera actividade física, segundo como sexa a planificación, predominará máis un ou outro compoñente. En xeral, nos/as nenos/as con cardiopatía conxénita e familiar deberase primar sempre o compoñente dinámico.



	A. DINÁMICO BAIXO	A. DINÁMICO MODERADO	A. DINÁMICO ALTO
I. ESTÁTICO BAIXO	Billar, birlos, golf, petanca, tiro olimpico	Béisbol, sóftbol, pelota, tenis de dobres, tenis de mesa, voleibol	Atletismo fondo, atletismo marcha, bádminton, esquí de fondo clásico ^{a,b} , fútbol ^a , hóckey herba ^a , carreira de orientación ^b , squash ^a , tenis
II. ESTÁTICO MODERADO	Automobilismo ^{a,b} , mergullo ^b , hípica ^{a,b} , motociclismo ^{a,b} , tiro con arco	Atletismos saltos, atletismo velocidade, esgrima, fútbol americano ^a , ximnasia rítmica, natación sincronizada ^b , patinaxe artística ^a , rugby ^a , snowboard ^{a,b} , surf ^{a,b}	Atletismo medio fondo, baloncesto, balonmán, esquí de fondo, patinaxe, hóckey xeo, natación ^b
III. ESTÁTICO ALTO	Atletismo lanzamentos, artes marciais ^a , escalada ^{a,b} , esquí acuático ^{a,b} , halterofilia, ximnasia artística ^{a,b} , saltos de esquí ^{a,b} , vela, windsurf ^{a,b}	Culturismo, esquí alpino ^{a,b} , loita ^a	Atletismo probas combinadas, boxeo ^{a,b} , ciclismo ^{a,b} , esquí de travesía ^{a,b} , piragüismo, remo, waterpolo ^a

Táboa 2. Clasificación de Mitchell, adaptada e modificada por Terreros *et al*^{17,18}, organización dos tipos de deporte en distintos grupos, relacionando o compoñente estático e o dinámico, así como as súas respectivas intensidades.

a: deporte de contacto ou con perigo de colisión corporal, b: deporte de risco vital en caso de síncope.

HABILIDADE		FORZA		MIXTOS		RESISTENCIA	
Frecuencia cardíaca	+/++	Frecuencia cardíaca	++	Frecuencia cardíaca	++/+++	Frecuencia cardíaca	+++
Presión sanguínea	+	Presión sanguínea	+++	Presión sanguínea	++	Presión sanguínea	++
Gasto cardíaco	+	Gasto cardíaco	++	Gasto cardíaco	++/+++	Gasto cardíaco	+++
Carga de traballo	+	Carga de traballo	+	Carga de traballo	++	Carga de traballo	+++
Remodelado cardíaco	+	Remodelado cardíaco	+	Remodelado cardíaco	++	Remodelado cardíaco	+++
Golf Vela Automobilismo ^{c,d} Tenis de mesa Equitación Tiro Tiro con arco Curling Mergullo ^d		Halterofilia Lanzamento peso Lanzamento disco/xavelina Esquí alpino ^c Snowboard ^c Velocista Esquí acuático Escalada ^d		Fútbol Baloncesto Voleibol Rugby ^c Waterpolo Balonmán Hóckey ^c Tenis Esgrima Cricket		Ciclismo Birlos Remo Natación media distancia Carreira media distancia Tríatlon Pentatlón Esquí de fondo	

Táboa 3. Clasificación de deportes en relación cos efectos sobre o sistema cardiovascular e o risco derivado de lesión por colisión ou síncope (adaptado e modificado de Pellicia *et al*⁴).

c: deportes con risco de colisión, d: deportes con risco de lesión grave ou morte para o participante ou os espectadores en caso de ocorrer síncope.

intensidade

É o grao en que se realiza unha actividade ou magnitude do esforzo necesario para realizar unha actividade ou exercicio. Mídese de distinta maneira en función do seu compoñente dinámico ou estático ou a través da percepción subxectiva do paciente do esforzo realizado.

Na actividade física con maior compoñente dinámico a intensidade do exercicio gardará relación co consumo de osíxeno (VO_2), o gasto enerxético (MET), a frecuencia cardíaca (FC) e a tensión arterial. De forma resumida estes parámetros defínense a continuación:

- O **consumo de osíxeno máximo** (VO_2 máx) é a cantidade máxima de osíxeno que o organismo pode absorber, transportar aos tecidos e consumir por unidade de tempo. Está definido por un compoñente central (gasto cardíaco), que describe a capacidade do corazón para enviar o sangue a todo o organismo, e por un compoñente periférico (diferenza arteriovenosa de osíxeno) que comprende a capacidade do pulmón para osixenar o sangue, e a capacidade do músculo en exercicio para extraer este osíxeno do sangue.
- O **consumo de osíxeno pico** (VO_2 pico) representa o volume máis alto de osíxeno consumido no esforzo máximo durante unha ergoespirometría na que non se alcanza o VO_2 máximo. Expresa a máxima capacidade de resistencia funcional individual e depende da función pulmonar, cardiovascular e muscular.
- A **reserva do pico máximo de osíxeno** (VO_2R) é a diferenza entre o descanso e o VO_2 máx.
- **Gasto enerxético:** o termo MET é o acrónimo de equivalente metabólico de osíxeno. Un MET expresa o consumo de osíxeno en repouso e é igual a 3,5 ml de O_2 /kg/min nunha persoa de 70 kg. Unha actividade física intensa defínese como aquela que incrementa a taxa metabólica máis de 6 veces a de repouso (maior de 6 METs) e unha actividade moderada por unha taxa entre 3 e 6 METs¹⁶.
- A **frecuencia cardíaca** (FC) é o número de latexos por minuto. Ten a vantaxe de ser un parámetro coñecido e fácil de medir. Relacionados coa FC existen diferentes parámetros de utilidade na prescrición do exercicio físico, como, por exemplo:
 - **Frecuencia cardíaca máxima** (FCMax), que pode determinarse de forma directa ou teórica. No primeiro caso variará en función de cada individuo e deporte, e pódese medir durante a ergoespirometría. O cálculo da FCMax teórica será necesario nos pacientes sen ergoespirometría ou nos que non sexa concluínte. Aínda que é certo que a forma máis estendida para o seu cálculo é a fórmula de Fox ($220 \text{ lpm} - \text{a idade en anos}$), neste documento recoméndase para o cálculo estimativo usar a fórmula de Tanaka, ($\text{FCMax} = 208 - (0.7 \times \text{idade en anos})$), xa que diversos estudos demostraron que é máis fiable en nenos/as¹⁹⁻²¹. Coa FCMax e FC en repouso pódese estimar a frecuencia cardíaca de reserva ($\text{FCR} = \text{FCMax} - \text{Fcrepo}$).
 - **Frecuencia cardíaca de adestramento** (FCE): é un valor de FC indicado para a práctica dun exercicio a unha intensidade definida do compoñente dinámico.



Intensidade relativa do exercicio dinámico						
Grao	Intensidade	VO ₂ R (%)	VO ₂ max (%)	FCR (%)	FCMax (%)	EEP
Baixo ou leve	Moi lixeira	<20	<25	<20	<35	1-2
	Lixeira	20-39	25-44	20-39	35-54	3-4
Moderado	Moderada	40-59	45-59	40-59	55-69	5-6
	Forte	60-84	60-84	60-84	70-89	7-8
Alto ou severo	Moi forte	≥85	≥85	≥85	≥90	9
	Máxima	100	100	100	100	10

Táboa 4. Equivalencias entre os parámetros utilizados máis frecuentemente para a cuantificación da intensidade do compoñente dinámico. VO₂R: reserva do pico máximo de osíxeno; VO₂ max: consumo de osíxeno máximo; FCR: frecuencia cardíaca de reserva; FCMax: frecuencia cardíaca máxima; EEP: escala de esforzo percibido.

Sempre que se realice a ergoespirometría, determinarase como a FC na zona de transición entre o primeiro limiar ventilatorio (VT_1) e o segundo limiar ventilatorio (VT_2). En caso de cálculo teórico pódese determinar de dúas maneiras:

- $FCE = FC_{Max} \times \% \text{intensidade desexada}$.
- $FCE = (FCR \times \% \text{intensidade desexada}) + FC_{\text{crepo}}$. (Fórmula de Karvonen)

A porcentaxe de intensidade será menor do 60% para o grao leve, entre o 60 e o 75% para o grao moderado e entre o 75 e o 90% para o grao alto ou severo.

Calquera das dúas fórmulas presenta vantaxes e desvantaxes na súa utilización, pero da primeira existe un coñecemento clínico máis exhaustivo sobre a súa equivalencia cos valores de consumo de osíxeno estimados (táboa 4).

É importante resaltar que a modalidade de exercicio que se practique afecta á frecuencia cardíaca máxima; por exemplo, nadar provoca FC_{Max} máis baixas que as rexistradas ao correr.

Así mesmo, débese recordar que existe relación entre a intensidade do esforzo realizado, a porcentaxe da FC_{Max} , o consumo de osíxeno máximo e a valoración subxectiva por parte do/a neno/a mediante o uso da escala de esforzo percibido.

Existen equivalencias entre os distintos parámetros que permiten a súa relación entre eles e o grao de actividade (ver equivalencias na táboa 4).

No cálculo da frecuencia cardíaca de adestramento (FCE) existen uns moduladores clínicos ou derivados da ergoespirometría que obrigan a establecer uns factores de corrección sobre o expresado previamente:

- No caso de **isquemia ou arritmias co esforzo**: establecer a FCE un 20% por baixo da FC á que aparece o evento de isquemia (limiar de isquemia) ou arritmia.
- **Insuficiencia cronotrópica**: refírese á incapacidade que teñen algúns pacientes para elevar a frecuencia cardíaca de forma normal co exercicio. Neste caso non será posible establecer de maneira directa unha FCE na ergoespirometría. Como alternativa establecerase mediante a táboa de equivalencia coa porcentaxe do VO_2 que se considere durante a ergoespirometría. Tamén pode ser de axuda guiarse pola escala de esforzo percibido (EEP).
- **Resposta patolóxica da tensión arterial (TA)**:
 - Aplanada: limitarase o exercicio á FC a partir da cal non se continúa o aumento da TA sistólica durante o esforzo.
 - Esaxerada/hipertensiva: limitarase o exercicio a partir da FC determinada na ergometría, na que se obxectiva unhas cifras apropiadas de TA. Sería útil achegar ademais o tempo de exercicio continuo/dinámico que non se recomenda exceder por iniciarse posteriormente esta resposta inadecuada da TA.



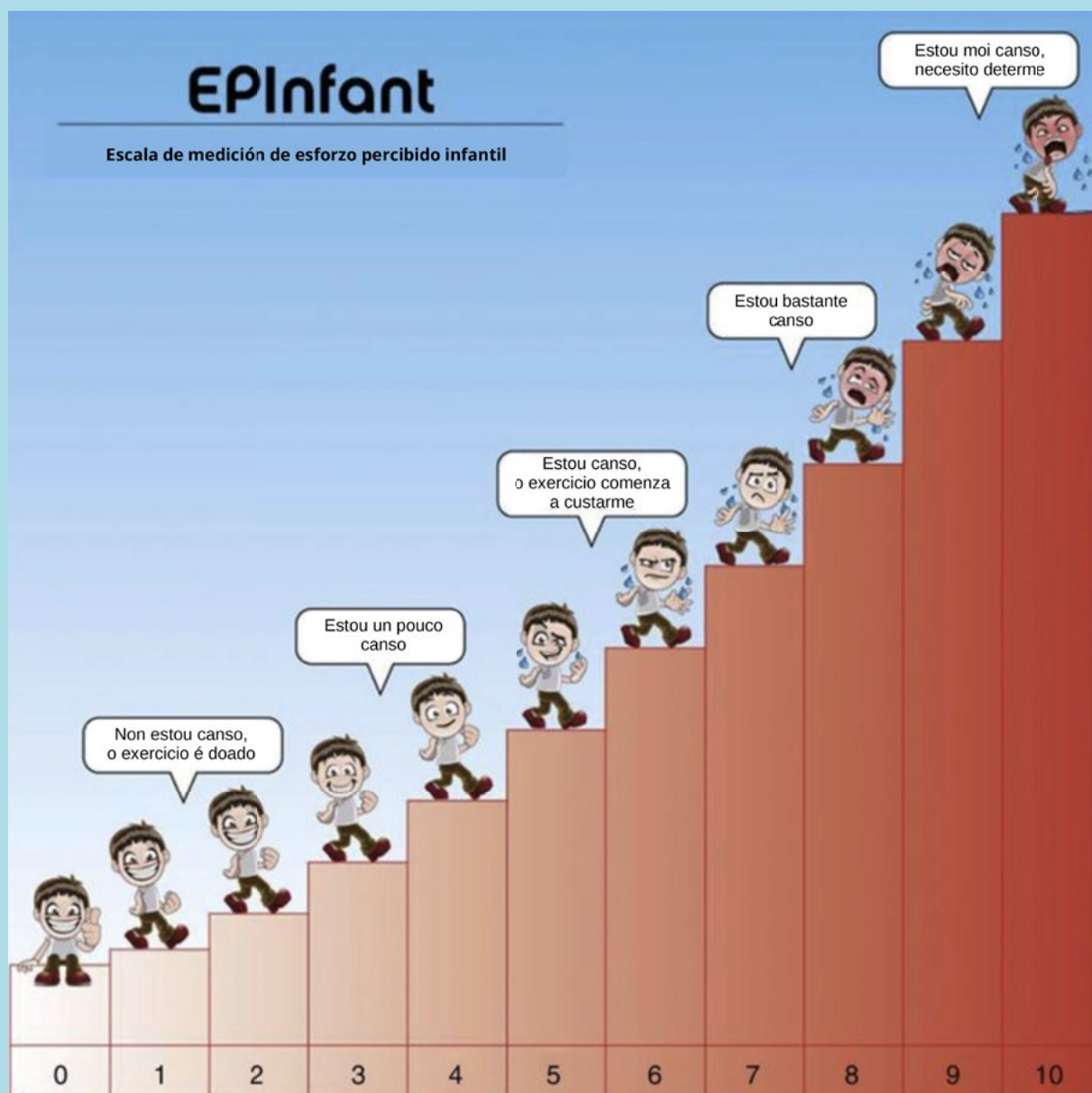


Figura 1. Escala de medición de esforzo percibido adaptada á idade infantil²².

- **Desaturación:** se existise de forma significativa co esforzo, recoméndase establecer a FCE ao nivel onde o/a neno/a mantén unha adecuada saturación de osíxeno (SatO₂) durante o exercicio.
- **Non se alcanzou o VT₁ na ergoespirometría:** non será posible establecer de maneira inicial unha FCE directa, por tanto, ou ben se fará en base a parámetros subxectivos como a *Escala de Borg*, datos clínicos como fatiga muscular, disnea, etc. ou ben se exporá en función dunha porcentaxe do VO₂ pico obtido na ergoespirometría.
- **Limitación ventilatoria co exercicio:** se é posible establecerase a nivel dos limiares ventilatorios. Se se obxectiva reposta hiperventilatoria nesa zona, recoméndase establecer a frecuencia cardíaca de adestramento un 20% por baixo da FC á que se inicia a alteración ventilatoria.

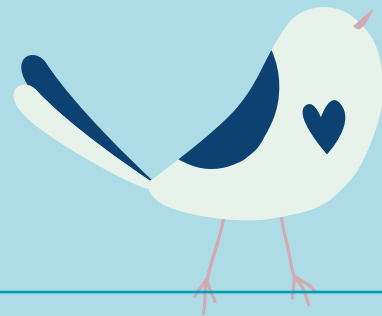
Na actividade física con maior compoñente estático, a intensidade do exercicio gardará relación coa contracción muscular e a máxima contracción voluntaria (MCV), que é a forza isométrica máxima (N ou kg) que pode realizarse nunha contracción voluntaria. Con todo, na práctica diaria é moi difícil medir ou estimar a MCV, o que invalida a súa aplicación neste documento.

Por último, está o concepto de escala de esforzo percibido (EEP) ou *Escala de Borg* (proposta inicialmente en 1962 e modificada en 1982).

A pesar de ser un indicador subxectivo da intensidade física, considérase que ten unha correlación adecuada coa frecuencia cardíaca, o consumo de osíxeno, a ventilación pulmonar e as concentracións de lactato, o que validou o seu uso para a prescrición e seguimento da intensidade do exercicio.

Existen modificacións específicas moi visuais para o seu uso en idade pediátrica, sendo un exemplo a escala de medición de esforzo percibido infantil (EPinfant), consistente en 11 caracteres numéricos, 5 descritores de texto e 11 ilustracións que permiten un fácil recoñecemento aos/ás nenos/as do seu esforzo percibido (figura. 1)^{22,23}.





recomendacións

En xeral, as recomendacións de actividade física para nenos/as con cardiopatía conxénita ou familiar sen restrición, implican alcanzar as recomendacións da *Organización Mundial da Saúde (OMS)* de realizar polo menos 60 minutos de actividade física diaria dunha intensidade moderada ou intensa para nenos/as entre 5 e 17 anos¹⁶. Ademais, non deberían superar un tempo de 2 horas diarias de actividades sedentarias, como ver a televisión, usar o ordenador ou os videoxogos⁵.

En caso de sospeitarse restricións para a actividade física, pero non dispoñer do correspondente informe predeporte pode resultar de utilidade instruír ao paciente na aplicación da norma do “*talk test*” (manter unha conversación comfortable estará a limitar a intensidade da actividade que realiza ao 60-80% do seu máximo posible)²⁴.

No caso de existir restricións hai varias consideracións para ter en conta:

- Na medida do posible, **a decisión de permitir ou recomendar a actividade física a un paciente debe de ser individualizada**, tendo en conta a cardiopatía concreta, os riscos potenciais que implica e as expectativas do paciente.
- **A maioría das causas de morte súbita durante a participación deportiva están máis en relación coas cardiopatías familiares e non tanto coas conxénitas**, exceptuando as que se asocian aos seguintes factores de risco: arritmias, disfunción ventricular, dilatación de raíz aórtica, síncope, hipoxia e anticoagulación²⁴⁻²⁵.
- Nos pacientes nos que se defina unha alerta por risco vital durante a práctica do exercicio débense seguir as precaucións sinaladas e o concepto de deporte en contorna “segura”: os lugares nos que se realice exercicio físico deben cumprir unhas condicións de seguridade adecuadas e tamén é necesario un plan de formación e actuación de emerxencia nos centros docentes. Estes pacientes incluíranse, por parte do seu cardiólogo infantil, no **Programa alerta escolar** do/a neno/a cardiópata do O61.
- **A presenza de dispositivos implantables**: existen recomendacións específicas para estes pacientes nos apartados correspondentes.
- Existen dispositivos tipo pulseiras/reloxos que permiten a posibilidade de medir a actividade física habitual. Son de uso moi popular e atractivo para adolescentes e nenos/as maiores, cunha boa adherencia e facilitan tempos de utilización máis prolongados. Con todo, **os estudos de validación iniciais suxiren a existencia dunha importante variabilidade na precisión destes aparellos** e os enfermos con cardiopatías poden ter unha resposta alterada da frecuencia cardíaca durante o exercicio. Por tanto, ata a data, os resultados deben ser interpretados con cautela.



4.1

Coidados postoperatorios xerais

incisións

Tendo en conta o acceso cirúrxico existen dous tipos de incisións: a **esternotomía media** e a **toracotomía**. Ambas comprometen a mobilidade do tórax e ambos os dous membros superiores polo que, en xeral, os coidados irán dirixidos a non forzar excesivamente estas zonas nas primeiras semanas.

A esternotomía media é unha fractura lineal limpa do esterno que ofrece menos complicacións e menos dor, e tamén é o acceso cirúrxico máis frecuente nas cardiopatías conxénitas.

Durante o primeiro mes é preferible que o/a neno/a durma en decúbito supino ou semisupino apoiado nunha almofada. Débese evitar tirar do brazo, non cargar peso nin empuxar e se está en fase de gateo esperar ao segundo mes. Ao redor do terceiro mes podería realizar exercicios ou deporte lúdico que implique mobilidade lixeira dos brazos. A partir do cuarto mes, a consolidación ósea permite unha actividade normal.

A toracotomía é unha apertura entre dúas costelas con acceso ao tórax. Existe maior rotura do tecido muscular, estiramento dos nervios e tensión mecánica nas articulacións vertebrocostais e costoesternais, orixinando máis dor e incapacidade funcional.

Nos neonatos a mobilización é relativamente fácil, aínda así, non se debe forzar o brazo do hemitórax afecto polo menos durante un mes. No/a neno/a maior é recomendable facer estiramentos suaves e progresivos desde a primeira semana. O tratamento irá enfocado a evitar a retracción da musculatura pectoral e a mellorar a mobilidade da cintura escapular. Como exemplos de exercicios podemos pedirlle que se toque a punta da orella por encima da cabeza, ou escalar cos dedos pola parede conseguindo superar cada vez maior distancia.

Ambas as dúas incisións son estables e normalmente ben fixadas, pero, unha vez no colexio, débense evitar os exercicios sobre as articulacións dos membros superiores ata pasados tres meses da cirurxía. No caso de implante dalgún tipo de dispositivo, como un marcapasos, procurar non forzar a elevación dos brazos por encima dos 90 graos durante polo menos 4-6 semanas²⁶.

función pulmonar

No período postoperatorio inmediato, a función pulmonar modifícase sistematicamente. A recuperación dunha función pulmonar normal pode custar días e mesmo semanas. As secuelas destas intervencións son frecuentes afectando, segundo algúns autores, ao redor do 40%²⁷ dos pacientes. A mobilización temperá é importante para previr complicacións postoperatorias, mellorar a capacidade funcional e reducir a duración da estancia hospitalaria.

Segundo o estudo de Felcar²⁸ as complicacións observadas foron: atelectasia, pneumonía, derrame pleural, pneumotórax, quilotórax, hipertensión pulmonar, hemorraxia pulmonar e parálise diafragmática, sendo a atelectasia e a pneumonía as que se deron con maior frecuencia.



A anestesia, a analxesia e outros medicamentos utilizados no perioperatorio afectan á regulación respiratoria central e modifican a regulación neurolóxica da vía aérea superior e dos músculos da caixa torácica²⁹.

Ademais, o trauma cirúrxico e a dor alteran a mecánica ventilatoria, en particular a mobilidade do diafragma, polo que a fisioterapia respiratoria é un dos puntos máis importantes de actuación da rehabilitación cardíaca pre e postcirúrxica³⁰.

En xeral, o/a neno/a non debe ser sometido á fisioterapia nas primeiras horas despois da intervención, sendo o principal obxectivo lograr a estabilidade hemodinámica. Unha vez estea xustificada a intervención do fisioterapeuta, o tratamento debe emprenderse con sumo coidado e constante vixilancia de calquera efecto hemodinámico nocivo.

A fisioterapia respiratoria irá dirixida a previr ou tratar as complicacións postoperatorias, eliminar secrecións pulmonares mediante técnicas de aceleración de fluxo espiratorio, reinsuflar e osixenar as zonas colapsadas do pulmón, reducir o traballo respiratorio mellorando a cinética respiratoria, e facilitando o traballo diafragmático.

A expectoración dirixida realizarase cunha man en apoio esternal e outra no abdome para mellorar a calidade da tose, ensinando a protexer o tórax e conseguir unha tose produtiva.

As terapias activas como a mobilización, a respiración profunda e a espirometría de incentivo son máis efectivas que o tratamento pasivo. A percusión pode conducir á desaturación de osíxeno, e a percusión, a vibración e a succión aumentar o risco de desenvolver atelectasia^{31,32}.

Os exercicios de respiración están indicados en casos de atelectasia, xa que melloran a eficiencia respiratoria e aumentan o diámetro das vías respiratorias³¹.

Na *Guía clínica sobre espirometría de incentivo* da Asociación Americana de Cuidados Respiratorios publicada en outubro de 2011³⁴, atopamos as seguintes recomendacións:

- De forma illada, non se recomenda como tratamento rutineiro pre e postoperatorio para previr complicacións pulmonares.
- Recoméndase o seu uso en conxunto con técnicas de ventilación profunda, tose dirixida, mobilización precoz e analxesia óptima para previr complicacións pulmonares postoperatorias.
- Suxírese que os exercicios de ventilación profunda teñen o mesmo efecto beneficioso que o utilizado en espirometría de incentivo no tratamento pre e post operatorio para previr complicacións postoperatorias.
- Non está recomendado o seu uso rutineiro para previr atelectasias en pacientes sometidos a cirurxía abdominal alta ou a cirurxía de revascularización miocárdica.
- Suxírese o espirómetro incentivador orientado por fluxo e volume como dispositivo de elección. No manexo do mesmo é imprescindible o esforzo e a colaboración activa do/a neno/a, polo que o seu uso non será válido en idades moi temperás.



A pneumonía, outra complicación para tratar, é unha das causas máis frecuentes de infección nosocomial no postoperatorio de cirurxía cardíaca pediátrica. Campos e colaboradores analizaron o efecto do aumento do fluxo espiratorio sobre a frecuencia cardíaca, a frecuencia respiratoria e a saturación de osíxeno, e concluíron que esta técnica de fisioterapia para a hixiene bronquial é efectiva para mellorar a función pulmonar³³.

Tamén existe evidencia de que realizar fisioterapia pre e postoperatoria reduce o risco de complicacións e retención de secrecións pulmonares, atelectasia e pneumonía, así como axuda a tratalas, xa que contribúe de forma significativa á ventilación e extubación exitosa²⁸.

o/a neno/a transplantado/a

O tratamento postoperatorio temperán do enfermo transplantado varía pouco do doutros pacientes de cirurxía cardíaca, excepto porque a inmunosupresión somete a estes/as nenos/as ao perigo da infección que procede do desacondicionamento crónico e dos sistemas inmunitarios, potencialmente inmaturos, nos receptores novos.

Tan pronto como son extubados e se lles retirou o tratamento inotrópico os pacientes deben mobilizarse no recinto de transplante e empezar a utilizar a bicicleta de exercicio. As drenaxes torácicas, as conexións de estimulación cardíaca e as vías intravenosas non supoñen unha contraindicación para o exercicio. O uso dunha base con pedais pode ser útil se o/a neno/a está demasiado débil para montar na bicicleta fixa.

Despois da intervención os/as nenos/as e tamén algúns pais, quizais perdesen a confianza na súa capacidade física, ao habituarse a un prolongado período de debilidade. Un programa de rehabilitación despois da intervención ten por obxecto non tanto lograr e manter unha elevada aptitude física, senón restablecer a confianza perdida do/a neno/a, e, en moitas ocasións dos pais, durante a enfermidade.



4.2

Comunicación interauricular

A comunicación interauricular (CIA) corresponde a un defecto na septación interauricular e é unha das cardiopatías conxénitas máis frecuentes (10-15%).

De forma illada condiciona un cortocircuíto esquerda-dereita cuxa contía depende do tamaño do defecto, da diferenza de **compliance** entre a aurícula esquerda e as cavidades dereitas e das resistencias pulmonares.

valoración previa

Descríbuse que os pacientes con CIA non reparada teñen un consumo de osíxeno pico reducido en comparación cos suxeitos normais, pero tras o seu peche recuperan unha capacidade funcional normal³⁵. En calquera caso, os factores máis importantes a ter en conta son a presenza de arritmias, hipertensión pulmonar e disfunción do ventrículo dereito (VD). En nenos/as é raro a presenza dos dous últimos, pero un subgrupo diferenciado de alto risco son os pacientes que asocian enfermidade vascular pulmonar con hipertensión pulmonar. Esta entidade é rara e o seu desenvolvemento non se xustifica exclusivamente polo hiperafluxe pulmonar, xa que se describiu en pacientes con reparación precoz da cardiopatía. Presumiblemente, requiriríanse outros factores incluída a predisposición xenética³. É importante identificar no seguimento destes pacientes de alto risco, xa que poden debutar tardiamente, e o seu manexo vai estar condicionado pola gravidade e evolución da hipertensión pulmonar.

Pola contra, os/as nenos/as con CIA illada, tanto nativa como postpeche, especialmente sen repercusión hemodinámica, raramente sofren limitacións para o exercicio e non teñen risco de morte súbita cardíaca¹. Polo tanto, previamente á práctica de exercicio precísase unha valoración clínica, electrocardiograma e ecocardiograma, e se se vai facer actividade física de competición hai que engadir holter e ergoespirometría. A periodicidade recomendada para esta valoración sería cada 5 anos, salvo se existisen arritmias ou disfunción do ventrículo dereito, que sería anual. Se existisen datos de hipertensión pulmonar seguiríanse as recomendacións do capítulo correspondente.

evidencia científica

As guías europeas para o manexo dos pacientes adultos con cardiopatías conxénitas, publicadas no ano 2010, recomendan para os pacientes asintomáticos con CIA nativa ou tratada, o deporte recreativo ou de competición sen restricións, en ausencia de hipertensión pulmonar, arritmias significativas ou disfunción do ventrículo dereito.

No caso de hipertensión pulmonar asociada restrínxese o deporte ao recreativo de intensidade leve³. Posteriormente, no ano 2011, publicáronse de forma conxunta pola *European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation (EAPC)*, o *European Congenital Heart and Lung Exercise Group (ECHLEG)* e a *Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)* unhas recomendacións específicas para a actividade física, o deporte recreativo e o exercicio de adestramento nas cardiopatías conxénitas na idade pediátrica.



Para os pacientes con CIA permítese o deporte recreativo e de competición sen restrición, en ausencia de hipertensión pulmonar, arritmias significativas ou disfunción do VD. No caso de asociar hipertensión pulmonar, seguiranse as recomendacións correspondentes a ese grupo de pacientes⁵.

As guías italianas para deportistas con enfermidade cardíaca, publicadas no ano 2013, permiten todas as actividades deportivas nos pacientes con CIA sen repercusión hemodinámica, excepto aquelas que precisen aparellos de respiración subacuática para a práctica do submarinismo (inclúen foramen oval permeable –FOP-). Nos pacientes intervídos requírese unha latencia de 6 meses postintervención e unha valoración con electrocardiograma, ecocardiograma, holter e ergometría, co obxectivo de descartar a disfunción do VD, hipertensión pulmonar e taquiarritmias antes de permitir a práctica do deporte⁶.

As recomendacións da *American Heart Association (AHA)* para estes pacientes, no seu documento do ano 2015 para a elección e descualificación dos deportistas competitivos con anomalías cardiovasculares (*Task Force 4*), son:

- A práctica de deporte sen limitacións aos pacientes con CIA de menos de 6 mm, volume normal de cavidades dereitas e ausencia de hipertensión pulmonar.
- A práctica de deporte sen limitacións aos pacientes con CIA de tamaño grande en ausencia de hipertensión pulmonar.
- No caso de hipertensión pulmonar, o deporte queda restrinxido aos de clase IA (clasificación de Mitchell¹⁷) de intensidade leve.
- Están restrinxidos todos os deportes en pacientes con CIA non operada, asociada a enfermidade vascular pulmonar, cianose e un cortocircuíto dereita-esquerda significativo, coa posible excepción dos de clase IA (clasificación de Mitchell¹⁷).
- Nos pacientes intervídos sen hipertensión pulmonar, disfunción miocárdica ou arritmias, están permitidos todos os deportes aos 3-6 meses da intervención.
- Despois dunha intervención correctora, os pacientes con hipertensión pulmonar, arritmias ou disfunción miocárdica poden participar en deportes clase IA (clasificación de Mitchell¹⁷) de intensidade leve¹.

No ano 2015, publicouse de forma conxunta entre a *Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC)*, a *Sociedad Española de Cardiología (SEC)* e o *Consejo Superior de Deportes (CSD)*, a *Guía clínica de avaliación cardiovascular previa á práctica deportiva en pediatría*. Nela, permitiríase aos pacientes con CIA, o deporte recreativo e de competición sen restrición en ausencia de hipertensión pulmonar, arritmias significativas ou disfunción do ventrículo dereito. Ademais, recoméndase pechar calquera CIA ou FOP previo ao submarinismo⁸.



recomendacións

Nos pacientes con CIA nativa ou tratada, en ausencia de hipertensión pulmonar, arritmias significativas ou disfunción do ventrículo dereito, permítese a actividade física sen restrición.

Nos casos de CIA nativa asociada a disfunción do ventrículo dereito, valorarase a indicación de intervención. Ata entón, permitiríase a actividade física recreativa de intensidade moderada e se non hai arritmias, a actividade física de competición de intensidade leve.

Nos pacientes con CIA nativa asociada a arritmias, valorarase a indicación de intervención. Ata entón, permitiríase a actividade física recreativa de intensidade leve, estando contraindicada a de competición.

Na CIA nativa ou tratada, asociada a hipertensión pulmonar, seguiranse as recomendacións correspondentes aos pacientes con hipertensión pulmonar.



4.3

Comunicación interventricular

Corresponde a unha comunicación entre as cavidades ventriculares que condiciona a presenza dun cortocircuíto. Pode asociarse a outras cardiopatías conxénitas e existe a posibilidade de peche espontáneo.

valoración previa

Na comunicación interventricular (CIV) illada, o tamaño do defecto, a función biventricular e o cociente de resistencias vasculares sistémico/pulmonares definen o grao de repercusión e a evolución.

Os pacientes cunha CIV significativa vólvense sintomáticos en idades temperás, con desenvolvemento de enfermidade progresiva no leito pulmonar, que pode evolucionar cara a unha situación de Eisenmenger.

Non hai datos demostrativos de que os/as nenos/as con CIV hemodinamicamente non significativas requiran limitar o exercicio ou que estas lesións se relacionen con episodios de morte súbita¹. Ademais, actualmente a maior parte dos pacientes con indicación de reparación están xa corrixidos na primeira infancia. Do mesmo xeito que na comunicación interauricular, existe un subgrupo diferenciado de alto risco e son os pacientes que asocian enfermidade vascular pulmonar con hipertensión pulmonar, mesmo a pesar do peche precoz do defecto.

Por tanto, os factores máis importantes a ter en conta son o tamaño do defecto e a presenza de hipertensión pulmonar. As probas previas ao exercicio incluírían unha valoración clínica, electrocardiograma e ecocardiograma. No caso de sospeita de arritmias ou actividade física de competición engadir holter. A ergoespirometría é opcional e a periodicidade recomendada para a realización das probas é cada 5 anos, excepto no caso de que existan arritmias, dilatación ou disfunción ventricular que sería anual. Se existisen datos de hipertensión pulmonar seguiranse as recomendacións do capítulo correspondente.

evidencia científica

As guías europeas para os pacientes adultos con cardiopatías conxénitas, publicadas no ano 2010, recomendan nos pacientes con CIV pechada ou nativa pequena, deporte recreativo ou de competición sen restricións (en ausencia de hipertensión pulmonar, arritmias significativas ou disfunción do ventrículo esquerdo). En caso de presenza de hipertensión pulmonar asociada, aconséllase autolimitación e restrición do deporte recreativo de intensidade leve³. Posteriormente, no ano 2011 publicáronse de forma conxunta pola *European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation (EAPC)*, o *European Congenital Heart and Lung Exercise Group (ECHLEG)* e a *Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)* unhas recomendacións específicas para a actividade física, o deporte recreativo e o exercicio de adestramento nas cardiopatías conxénitas na idade pediátrica.



Para os pacientes con CIV danse as mesmas recomendacións que para a comunicación interauricular e o ductus, permitíndose o deporte recreativo e de competición sen restrición en ausencia de hipertensión pulmonar, arritmias significativas ou disfunción do ventrículo esquerdo. No caso de asociar hipertensión pulmonar seguiranse as recomendacións correspondentes a ese grupo de pacientes⁵.

As guías italianas para deportistas con enfermidade cardíaca, publicadas no ano 2013, permiten todas as actividades deportivas nos pacientes con CIV pequenas. Nos pacientes intervídos requírese unha latencia de 6 meses postintervención e unha valoración con electrocardiograma, ecocardiograma, holter e ergometría, que descarte CIV residual hemodinamicamente significativa, presenza de hipertensión pulmonar, dilatación ou disfunción do ventrículo esquerdo, hipertensión pulmonar e taquiarritmias, antes de permitir a práctica do deporte⁶.

As recomendacións da *American Heart Association (AHA)* para estes pacientes, no seu documento do ano 2015 para a elección e descualificación dos deportistas competitivos con anomalías cardiovasculares (*Task Force 4*), son:

- A práctica de deporte sen limitacións aos pacientes con CIV pequena ou restritiva, ausencia de cardiomegalia e de hipertensión pulmonar.
- No caso de CIV grande, hemodinamicamente significativa e hipertensión pulmonar, o deporte queda restrinxido aos de clase IA (clasificación de Mitchell¹⁷) de intensidade leve.
- Nos pacientes intervídos sen defectos residuais significativos, hipertensión pulmonar, disfunción miocárdica ou arritmias, están permitidos todos os deportes aos 3-6 meses da intervención.
- Despois dunha intervención correctora, os pacientes con hipertensión pulmonar persistente deberían restrinxir a actividade física aos deportes da clase IA (clasificación de Mitchell¹⁷).
- Está contraindicado o deporte de competición nos deportistas con arritmias significativas (taquiarritmias ou bloqueo aurículo-ventricular de segundo ou terceiro grao) ata a súa valoración por un electrofisiólogo.
- Está contraindicado o deporte de competición en pacientes con hipertensión pulmonar de leve a moderada ou disfunción ventricular, coa posible excepción dos deportes de clase IA (clasificación de Mitchell¹⁷) de intensidade leve¹.

No ano 2015, publicouse de forma conxunta entre a *Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC)*, a *Sociedad Española de Cardiología (SEC)* e o *Consejo Superior de Deportes (CSD)*, a *Guía clínica de avaliación cardiovascular previa á práctica deportiva en pediatría*. Nela, permitiríase aos pacientes con CIV o deporte recreativo e de competición sen restrición, en ausencia de hipertensión pulmonar, arritmias significativas ou disfunción ventricular⁸.



recomendacións

Nos pacientes con CIV nativa ou tratada, permítese a actividade física sen restrición, en ausencia de defectos residuais significativos, hipertensión pulmonar, arritmias significativas ou disfunción do ventrículo esquerdo.

Os casos de CIV nativa asociada a disfunción do ventrículo esquerdo, remitiranse á unidade de referencia para valorar o seu peche. Está contraindicada a actividade física de competición ata a súa valoración pola unidade de referencia. Pódese suxerir a posibilidade de facer actividade física recreativa de intensidade leve, ata que se realice a valoración.

Nos pacientes con CIV, nativa ou tratada, asociada a arritmias significativas (taquiarritmias ou bloqueo aurículo-ventricular de segundo ou tercer grao), está contraindicada a actividade física de competición ata a súa valoración pola unidade de referencia. Pódese suxerir a posibilidade de facer actividade física recreativa de intensidade leve, ata que se realice a valoración.

Si a CIV, nativa ou tratada, está asociada a hipertensión pulmonar, seguiranse as recomendacións correspondentes a ese grupo de pacientes.



4.4

Canle aurículo-ventricular

É unha cardiopatía conxénita complexa na que hai un desenvolvemento inadecuado dos coxíns endocárdicos, o que se traduce nunha septación incompleta dos tabiques auriculares e ventriculares e unha malformación asociada das válvulas aurículo-ventriculares (AV). Descríbense defectos parciais, defectos completos e formas transicionais.

Representa o 3-5% das cardiopatías conxénitas, e obxectívase no 50% dos casos de cardiopatía conxénita asociada á trisomía 21.

valoración previa

Dada a variabilidade da enfermidade hai que considerar varios aspectos en relación coa valoración predeporte, incluíndo: curtocircuitos residuais; estenose residual do tracto de saída do ventrículo esquerdo (TSVE), que pode ser progresiva; disfunción valvular da neomitral ou da tricúspide; presenza de hipertensión pulmonar, especialmente no contexto de trisomía 21; a función biventricular e, a aparición de arritmias.

Por tanto, previamente á práctica de exercicio precísase unha valoración clínica, electrocardiograma e ecocardiograma. En función de se hai lesións residuais e/ou se se pretende practicar a actividade física de competición, deberíase completar con holter e ergometría. A ergoespirometría é opcional e a periodicidade da valoración é variable en función das lesións residuais, se ben debería ser polo menos cada dous anos.

evidencia científica

As guías europeas para o manexo dos pacientes adultos con cardiopatías conxénitas, publicadas no ano 2010, recomendan para os pacientes con canle aurículo-ventricular (CAV) reparado sen complicacións residuais, deporte recreativo ou de competición sen restricións. No caso de lesións residuais, requirirán recomendacións individualizadas ás mesmas³.

Posteriormente, no ano 2011 publicáronse de forma conxunta pola *European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation (EAPC)*, o *European Congenital Heart and Lung Exercise Group (ECHLEG)* e a *Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)*, unhas recomendacións específicas para a actividade física, o deporte recreativo e o exercicio de adestramento nas cardiopatías conxénitas na idade pediátrica. Neste documento non hai unha referencia específica para esta patoloxía⁵.

As guías italianas para deportistas con enfermidade cardíaca, publicadas no ano 2013, fan as seguintes recomendacións: nos pacientes intervídos, requírese unha latencia de seis meses postintervención e de forma obrigada unha valoración con electrocardiograma, holter, ecocardiograma e ergometría, para descartar arritmias, antes de permitirllas a práctica do deporte. Tras comprobar a resolución dos cambios hemodinámicos e a ausencia de lesións residuais anatómicas ou eléctricas, pódese permitir a práctica deportiva cun seguimento anual e especial atención á aparición de insuficiencia mitral⁶.



Non hai referencia específica para esta patoloxía nas recomendacións da *American Heart Association (AHA)* do ano 2015 para a elección e descualificación dos deportistas competitivos con anomalías cardiovasculares¹.

No ano 2015, publicouse de forma conxunta entre a *Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC)*, a *Sociedad Española de Cardiología (SEC)* e o *Consejo Superior de Deportes (CSD)*, a *Guía clínica de avaliación cardiovascular previa á práctica deportiva en pediatría*. Nela, permítese o deporte recreativo e de competición sen restrición, aos pacientes con CAV intervenidos e insuficiencia aurículo-ventricular residual mínima, sen obstrución do tracto de saída do ventrículo esquerdo, arritmias nin incompetencia cronotrópica⁸.

recomendacións

En pacientes con CAV reparado, en ausencia de lesión residual significativa (disfunción ventricular, valvular, obstrución do tracto de saída do ventrículo esquerdo ou arritmia significativa), permítese a actividade física sen restrición.

En pacientes con CAV reparado con insuficiencia mitral moderada, permítese a actividade física recreativa ou de competición de tipo dinámico ou estático, de intensidade leve-moderada.

Nos casos de CAV reparado con arritmias significativas (taquiarritmias ou bloqueo aurículo-ventricular de segundo o terceiro grao), está contraindicada a actividade física ata a súa valoración pola unidade de referencia.

En pacientes con CAV operado de alto risco (taquiarritmias, bloqueo de segundo o terceiro grao e insuficiencia valvular aurículo-ventricular neomitral severa), está contraindicada a actividade física de competición. Valorarase a realización de actividade física recreativa en función das probas funcionais (ergoespiometría, holter) e individualízanse as recomendacións pola unidade de referencia.

Nos casos de CAV, nativo ou reparado, asociado a hipertensión pulmonar, seguiranse as recomendacións correspondentes a ese grupo de pacientes.



4.5

Ductus arterioso persistente

O ductus arterioso persistente (DAP) corresponde a un peche incompleto do conduto arterioso fetal, supón o 5-10% das cardiopatías conxénitas e é máis frecuente nos prematuros. A súa incidencia real é difícil de cuantificar, dado que moitos casos asintomáticos non están diagnosticados.

valoración previa

As características anatómicas (diámetro e lonxitude) do DAP e o cociente de resistencias vasculares sistémico/pulmonares definen o grao de repercusión e a evolución. Chama a atención que a variabilidade clínica é moi grande entre pacientes con lesións anatómicas similares.

En calquera caso, o cortocircuíto esquerda-dereita condiciona un desenvolvemento de enfermidade progresiva no leito pulmonar, que pode evolucionar cara a unha situación de enfermidade vascular pulmonar e Eisenmenger. A diferenza dos defectos septais, nos pacientes intervídos de ductus non hai tanto risco de desenvolvemento de arritmias, por non existir cicatrices ou próteses endocárdicas.

Polo tanto, previamente á práctica de exercicio precísase unha única valoración clínica, electrocardiograma e ecocardiograma. Se existe cortocircuíto residual significativo, dilatación ou disfunción ventricular, recoméndase repetir a valoración de forma anual.

No caso de presenza de datos de hipertensión pulmonar seguiranse as recomendacións do apartado correspondente.

evidencia científica

As guías europeas para o manexo dos pacientes adultos con cardiopatías conxénitas, publicadas no ano 2010, recomendan para os pacientes asintomáticos con DAP pechado ou nativo, a realización de deporte recreativo ou de competición sen restricións, en ausencia de hipertensión pulmonar. No caso de hipertensión pulmonar asociada, aconséllase a restrición aos deportes de intensidade leve³.

Posteriormente, no ano 2011, publicáronse de forma conxunta pola *European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation (EAPC)*, o *European Congenital Heart and Lung Exercise Group (ECHLEG)* e a *Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)*, unhas recomendacións específicas para a actividade física, o deporte recreativo e o exercicio de adestramento nas cardiopatías conxénitas na idade pediátrica.

Para os pacientes con DAP danse as mesmas recomendacións que para CIA e CIV, permitíndose o deporte recreativo e de competición sen restrición en ausencia de hipertensión pulmonar. No caso de asociar hipertensión pulmonar, seguiranse as recomendacións correspondentes a ese grupo de pacientes⁵.

As guías italianas para deportistas con enfermidade cardíaca, publicadas no ano 2013, permiten todas as actividades deportivas nos pacientes con ductus sen datos



de repercusión. Nos pacientes intervídos requírese unha latencia de seis meses postintervención e unha valoración con electrocardiograma, ecocardiograma, holter e ergometría, para descartar arritmias e que confirme regresión do tamaño ventricular, ausencia de hipertensión pulmonar e capacidade funcional normal⁶.

As recomendacións da *American Heart Association (AHA)* para estes pacientes, no seu documento do ano 2015 para a elección e descualificación dos deportistas competitivos con anomalías cardiovasculares (*Task Force 4*), son:

- A práctica de deporte sen limitacións aos pacientes con DAP pequeno, presión pulmonar normal e diámetros normais de cavidades esquerdas.
- No caso de DAP moderado-grande e hipertensión pulmonar, o deporte queda restrinxido aos de clase IA (clasificación de Mitchell¹⁷).
- No caso de DAP moderado-grande con dilatación de cavidades esquerdas, non se recomenda participar en deportes de competición ata o peche do DAP.
- Nos pacientes intervídos sen hipertensión pulmonar, permitense todos os deportes.
- Despois dunha intervención correctora, os pacientes con hipertensión pulmonar non deberían participar en deportes de competición, coa posible excepción dos de clase IA (clasificación de Mitchell¹⁷).

No ano 2015, publicouse de forma conxunta entre a *Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC)*, a *Sociedad Española de Cardiología (SEC)* e o *Consejo Superior de Deportes (CSD)*, a *Guía clínica de avaliación cardiovascular previa á práctica deportiva en pediatría*. No devandito documento, aos pacientes con DAP permíteselles o deporte recreativo e de competición sen restrición, en ausencia de hipertensión pulmonar, arritmias significativas ou disfunción ventricular. Tralo peche percutáneo, recoméndase evitar os deportes de contacto obrigado nos primeiros seis meses⁸.

recomendacións

Nos pacientes con DAP, nativo ou tratado, con cavidades normais e sen hipertensión pulmonar, permítese a actividade física sen restrición. Terán que respectar unha latencia de seis meses desde a intervención, podendo nesta fase, realizar actividade física recreativa de intensidade leve-moderada.

Nos casos de DAP mediano-grande e/ou dilatación de cavidades, valorarase a indicación de intervención.

No caso de DAP asociado a hipertensión pulmonar, seguiranse as recomendacións correspondentes a ese grupo de pacientes.



4.6

Coartación de aorta

A coartación da aorta (CoAo) defínese como un estreitamento significativo a nivel do istmo aórtico, localizado despois da orixe da arteria subclavia esquerda na inserción do ductus arterioso.

Considérase parte dunha arteriopatía xeneralizada e existe un amplo espectro anatómico. A hipertensión arterial (HTA) é o problema máis común asociado á CoAo, pero tamén pode asociarse de forma evolutiva a hipertensión pulmonar, enfermidade coronaria e disfunción diastólica do ventrículo esquerdo.

Mesmo despois dunha reparación cirúrxica exitosa ou do implante dun stent, as lesións residuais poden persistir e inclúen a CoAo residual e a formación de aneurismas na zona tratada, polo que se recomenda un seguimento para sempre.

valoración previa

Os parámetros de risco nestes pacientes resúmense en:

- Gradiente tensional entre membros superiores e inferiores maior de 20 mm Hg.
- Gradiente residual, avaliado por ecocardiografía na zona intervida, especialmente en caso de extensión diastólica.
- HTA, definida como tensión arterial sistólica ou diastólica igual ou maior do percentil 95 para o sexo, a idade e a estatura.
- HTA inducida co exercicio obxectivada nunha ergometría (maior de 3 desviacións estándar ou maior do percentil 95 predito).
- Dilatación de aorta ascendente significativa (z-score igual o maior a 3).
- Presenza de aneurismas a nivel da aorta torácica ou cerebrais.
- Datos de sobrecarga do ventrículo esquerdo.
- Datos de isquemia na proba de esforzo^{1,5,8,11}.

Polo tanto, previo á práctica deportiva, recoméndase realizar unha valoración clínica, incluíndo toma da tensión arterial nos catro membros, electrocardiograma, ecocardiograma, ergometría e probas de imaxe, como unha resonancia magnética cardíaca ou un anxio-TAC¹⁸.

Moitas destas probas son parte do seguimento clínico habitual destes pacientes e a periodicidade das mesmas sería anual, salvo a resonancia, que se realizaría cada 4-5 anos en ausencia de lesións residuais ou se individualizaría se houberse lesións residuais significativas.



evidencia científica

As guías europeas para o manexo dos pacientes adultos con cardiopatías conxénitas, publicadas no ano 2010, recomendan para os pacientes con CoAo:

- Actividade física sen restrición, salvo deportes de competición de alta carga estática, nos pacientes normotensos (en repouso e exercicio).
- Evitar os deportes estáticos de alta intensidade, en proporción coa severidade dos seus problemas, nos pacientes hipertensos, obstrución residual ou con outras complicacións³.

Posteriormente, no ano 2011, publicáronse de forma conxunta pola *European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation (EAPC)*, o *European Congenital Heart and Lung Exercise Group (ECHLEG)* e a *Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)* unhas recomendacións específicas para a actividade física, o deporte recreativo e o exercicio de adestramento nas cardiopatías conxénitas na idade pediátrica.

En concreto para a CoAo fan as seguintes recomendacións:

- Promoción dun estilo de vida activo, con adestramento preferiblemente de resistencia aeróbica, como prevención primaria contra as típicas secuelas a longo prazo carrexadas polo sedentarismo.
- O adestramento interválico debería ser omitido e limitar o adestramento de resistencia a intensidades leves ou moderadas, en grupos musculares pequenos e por separado.
- Os pacientes con gradiente tensional menor de 20 mm Hg, sen aumento excesivo na tensión arterial sistólica co exercicio e sen aneurisma cerebral ou aórtico, poden participar en calquera exercicio físico, excepto aqueles con un compoñente estático moi alto⁵.

As guías italianas para deportistas con enfermidade cardíaca, publicadas no ano 2013, permiten nos pacientes con CoAo a práctica de deportes do grupo A e algúns do grupo B (vela, hípica) da clasificación de Mitchell¹⁷, a condición de que teñan un gradiente tensional menor de 15 mm Hg, unha tensión arterial normal ou lixeiramente elevada e ausencia de hipertrofia do ventrículo esquerdo ou dunha resposta hipertensiva ao exercicio. Os deportistas sen coartación residual, só poderán participar en deportes de contacto, incluíndo os de baixo risco (fútbol, béisbol), tras a realización dunha resonancia magnética cardíaca que descarte a presenza de anomalías aórticas⁶.

As recomendacións da *American Heart Association (AHA)* para estes pacientes, no seu documento do ano 2015 para a elección e descualificación dos deportistas competitivos con anomalías cardiovasculares (*Task Force 4*), son:

- Permítese o deporte sen restrición, en pacientes con coartación nativa sen dilatación de aorta significativa, gradiente tensional menor de 20 mm Hg e pico de tensión arterial sistólica menor de percentil 95 co exercicio.
- Aos deportistas con CoAo e gradiente tensional maior de 20 mm Hg, hipertensión inducida co exercicio ou dilatación aórtica significativa, só se lles permitirán os deportes de intensidade leve da clase IA da clasificación de Mitchell¹⁷.



- Os deportistas sometidos a intervención sen dilatación de aorta significativa, gradiente tensional menor de 20 mm Hg, pico de tensión arterial sistólica menor de percentil 95 co exercicio e sen aneurismas na zona reparada, poden facer deporte de competición a partir dos tres meses da intervención, salvo deportes estáticos de alta intensidade (clase IIIA, IIIB e IIIC da clasificación de Mitchell¹⁷) ou deportes con risco de colisión.
- Os deportistas con evidencia de dilatación aórtica ou presenza de aneurisma na zona reparada (sen indicación cirúrxica) poderán realizar só deportes de intensidade leve (clase IA e IB da clasificación de Mitchell¹⁷).

No ano 2015, publicouse de forma conxunta entre a *Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC)*, a *Sociedad Española de Cardiología (SEC)* e o *Consejo Superior de Deportes (CSD)*, a *Guía clínica de avaliación cardiovascular previa á práctica deportiva en pediatría*. Nela, para a CoAo asúmense en parte as recomendacións da *European Society of Cardiology (ESC)* e a *American Heart Association (AHA)*, permitindo deportes con compoñente estático e dinámico de intensidade leve e moderada en pacientes sen HTA, con gradiente tensional menor de 20 mm Hg, sen isquemia ou sobrecarga do ventrículo esquerdo ou resposta anómala hipertensiva en ergometría ou aneurisma. Tamén se puntualiza que os deportes de contacto deben evitarse durante o primeiro ano tras a reparación⁸.

recomendacións

Nos pacientes con CoAo non tratada, con gradiente tensional menor de 20 mm Hg, sen HTA, sen resposta patolóxica na ergometría e sen aneurisma aórtico na proba de imaxe, permítese a actividade física sen restricións.

Nos casos de CoAo tratada (cirurxía, angioplastia ou stent), sen gradiente residual significativo (menor de 20 mm Hg), sen HTA, sen resposta patolóxica na ergometría e sen aneurisma aórtico na proba de imaxe, permítese a actividade física sen restricións, excepto os deportes de compoñente estático alto, así como os que presentan perigo de colisión corporal.

Nos pacientes con CoAo, tratada ou sen tratar, con gradiente tensional maior de 20 mm Hg, HTA inducida polo exercicio, dilatación de aorta ascendente significativa (maior de 3 z-score) ou presenza dun aneurisma aórtico na proba de imaxe, restrínxese a actividade física á de intensidade leve, dinámica e estática.



4.7

Estenose pulmonar

A obstrución conxénita do tracto de saída do ventrículo dereito (TSVD) débese frecuentemente á estenose valvular (80-90% dos casos), pero tamén á obstrución subvalvular e supravalvular e involucra ao tronco e ás ramas pulmonares.

Na estenose valvular pulmonar (EVP) existe un engrosamento dos veos con fusión ou ausencia de comisuras, o que orixina un orificio de apertura pequeno.

A estenose subvalvular adoita estar asociada á tetraloxía de Fallot (T4F) ou grandes comunicacións interventriculares e a estenose supravalvular pode presentarse con outros defectos asociados, como ocorre a miúdo en síndromes conxénitos, como os de Williams-Beuren ou de Alagille, entre outros³⁶.

valoración previa

Habitualmente os pacientes con EVP están asintomáticos e a mellor maneira de valorar o grao de severidade é a ecocardiografía. Aínda que existen pequenas diferenzas entre as distintas guías dos adultos, adóitase utilizar como referencia o gradiente máximo instantáneo (GIMA) no tracto de saída do ventrículo dereito con valores de menos de 36-40 mm Hg na EVP de grao leve, ata 60-64 mm Hg na moderada e maior de 60-64 mm Hg na de grao severo^{1,2,3}.

Na nosa experiencia, en máis dun centenar de pacientes en idade pediátrica, as cifras ecográficas de gradiente medio (GM) correlaciónanse mellor coas cifras obtidas pico-pico en cateterismo. Así, habitualmente consideramos un gradiente medio menor de 30 mm Hg para unha estenose de grao leve, entre 30-50 mm Hg para a de grao moderado e maior de 50 mm Hg na de grao severo.

As principais lesións post-tratamento son a estenose residual e a insuficiencia pulmonar (IP). No primeiro caso a valoración é igual á da EVP nativa, mentres que o segundo pode requirir completar o estudo cunha resonancia magnética cardíaca para cuantificar o grao de insuficiencia, a función e o volume do ventrículo dereito.

Polo tanto, na valoración predeporte recoméndase polo menos unha valoración clínica, un electrocardiograma e unha ecocardiografía. Algúns autores⁸ recomendan complementala cunha radiografía de tórax, o que pode ser de utilidade en casos illados nos que exista unha dilatación severa da arteria pulmonar. Nas estenoses que non sean leves, recoméndase complementar a valoración cunha ergometría, cunha ergoespirometría nas estenoses severas (sendo opcional nas de grado moderado) e unha resonancia magnética cardíaca en función da insuficiencia pulmonar ou mala xanela para a función do ventrículo dereito.

O cateterismo cardíaco raramente é necesario con fins diagnósticos e resérvase para pacientes con indicación de tratamento.



evidencia científica

No ano 2011, publicáronse de forma conxunta pola *European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation* (EAPC), o *European Congenital Heart and Lung Exercise Group* (ECHLEG) e a *Association for European Paediatric Cardiology* (AEPC), unhas recomendacións específicas para a actividade física, o deporte recreativo e o exercicio de adestramento nas cardiopatías conxénitas na idade pediátrica.

Para os pacientes con EVP e para a práctica de deporte recreativo, establécense as seguintes recomendacións:

- Non hai restricións en pacientes con EVP de grao leve, tanto nativos como post-tratamento, con insuficiencia pulmonar leve.
- Non hai restricións en pacientes tratados con EVP de grao moderado e insuficiencia pulmonar significativa (severa), pero realizando seguimento anual con electrocardiograma.
- A actividade física está restrinxida a deportes de intensidade leve nos pacientes nativos ou tratados con EVP de grao severo (remitir á consulta do especialista para tratar e individualizar a recomendación de exercicio).
- Non hai restricións para pacientes tratados sen EVP residual e con insuficiencia pulmonar significativa, sempre que a función do ventrículo dereito sexa normal.
- A actividade física está restrinxida aos deportes de intensidade lixeira para pacientes tratados sen EVP residual, con insuficiencia pulmonar significativa e función do ventrículo dereito anormal.
- Nos pacientes tratados cirurxicamente con parche transanular e insuficiencia pulmonar residual significativa, aplicaranse as mesmas recomendacións que para a tetraloxía de Fallot.

En canto ao deporte de competición:

- Non hai restricións en pacientes nativos ou tratados con EVP leve, función do ventrículo dereito normal, insuficiencia pulmonar leve, electrocardiograma normal e hipertrofia leve do ventrículo dereito, precisando unha reavaliación anual.
- Actividade física restrinxida aos deportes de moderada intensidade (aeróbicos) ou de intensidade leve (anaeróbicos), en pacientes nativos ou tratados con EVP moderada (30-50 mm Hg), función do ventrículo dereito normal, hipertrofia leve do ventrículo dereito, insuficiencia pulmonar non significativa e electrocardiograma normal, precisando unha reavaliación semestral.
- Poden facer deportes de intensidade leve (aeróbicos), os pacientes tratados con EVP leve, insuficiencia pulmonar significativa con dilatación do ventrículo dereito, se a función do ventrículo dereito é normal e están asintomáticos⁵.

As recomendacións da *American Heart Association* (AHA) para estes pacientes, no seu documento do ano 2015 para a elección e descualificación dos deportistas competitivos con anomalías cardiovasculares (*Task Force 4*), son:



- Permítese o deporte de competición sen restrición, en deportistas con EVP de grao leve (GIMA menor de 40 mm Hg) e función do ventrículo dereito normal, nativa ou postvalvuloplastia con balón.
- Restrínxese o deporte de competición aos de clase IA e IB (clasificación de Mitchell¹⁷) e de intensidade leve-moderada, en deportistas con EVP moderada ou severa (maior de 40 mm Hg).
- Valorarase o deporte de competición de clase IA ou IB (clasificación de Mitchell¹⁷) de intensidade leve, en deportistas con insuficiencia pulmonar severa residual¹.

recomendacións

En xeral

- Nas estenoses de maior severidade, valorarase o tratamento intervencionista.
- Trala valvuloplastia os pacientes deben esperar entre 2 e 4 semanas, e trala cirurxía correctora polo menos tres meses, para reincorporarse á actividade física habitual e antes de iniciar actividades deportivas precisan unha valoración previa.
- En pacientes tratados con insuficiencia pulmonar residual de grao severo aplícanse as mesmas recomendacións que para a T4F.
- En xeral, favorecese a actividade física de tipo dinámico.

Estenose pulmonar leve (GM menor de 30 mm Hg, GIMA menor de 40 mm Hg)

- En pacientes asintomáticos, sen arritmias, con función e tamaño do ventrículo dereito normal, independentemente de insuficiencia pulmonar, permítese a actividade física sen restricións. A reavaliación realizarase cada dous anos se a insuficiencia pulmonar residual é leve e se é de maior severidade, a revisión será anual.
- En pacientes asintomáticos, sen arritmias, con función do ventrículo dereito normal pero dilatado, con insuficiencia pulmonar residual moderada ou severa, permítese a actividade física recreativa libre, pero a de competición está restrinxida á de intensidade leve con predominio dinámico, realizándose a reavaliación anualmente.

Estenose pulmonar moderada (GM 30-50 mm Hg, GIMA 40-60/64 mm Hg)

- En pacientes sen hipertrofia significativa, con función e tamaño do ventrículo dereito normal, independentemente do grao de insuficiencia pulmonar, permítese a actividade física recreativa sen restricións.
- Se a función do ventrículo dereito se considera anormal, a actividade física recreativa estará restrinxida á de intensidade moderada.
- Todos os pacientes con EVP nativa ou tratada de grao moderado, poderían realizar actividade física de competición restrinxida á de intensidade moderada, preferiblemente de características dinámicas. A reavaliación realizarase, polo menos, anualmente.

Estenose pulmonar severa (GM maior de 50 mm Hg, GIMA maior de 60/64 mm Hg)

- Permítese a actividade física recreativa de baixa intensidade, estática e dinámica, estando contraindicada a actividade física de competición. As revisións realizaranse semestralmente.



4.8

Estenose aórtica

A obstrución do tracto de saída do ventrículo esquerdo (TSVI) na infancia, representa entre o 3-6% das cardiopatías conxénitas. Pódese clasificar en subvalvular, valvular e supravalvular.

A estenose valvular aórtica conxénita (EVAo) consiste xeralmente na fusión dos veos ou a hipoatrofia das comisuras, o engrosamento mixomatoso das valvas e/ou a hipoplasia do anel.

Segundo o número de comisuras que estean afectadas, a válvula denomínase unicúspide, bicúspide ou tricúspide.

probas complementarias

A EVAo relaciónase coa morte súbita cardíaca (MSC) durante a actividade deportiva. De feito, o 2-4% de todos os deportistas novos que presentaron unha morte súbita presentaban unha EVAo³⁷. En adultos o grao de enfermidade establécese pola combinación dos datos clínicos (anamnesis, exploración) e ecocardiográficos (jet, gradiente, área valvular), para evitar as limitacións intrínsecas de cada un destes apartados.

De forma categórica, os pacientes sintomáticos (síncope, mareos, dor torácica ou disnea co exercicio) relaciónanse con maior risco de evolución a MSC, o que obriga a considerar a intervención sobre a lesión³⁸.

Non existen datos prospectivos similares en nenos/as, adolescentes, e adultos novos, debido a que a estratexia do tratamento precoz mediante a valvuloplastia con balón, evita a progresión da enfermidade ata ese grao^{39,40}.

En pacientes asintomáticos a ecocardiografía é o método máis eficaz para avaliar a lesión. En pacientes con función sistólica conservada o gradiente medio transvalvular aórtico (GMAo) correlaciónase mellor co gradiente hemodinámico e parece máis útil para categorizar o grao de enfermidade. Así, pódese definir e cuantificar en leve (GMAo menor de 25 mm Hg), moderado (entre 25–40 mm Hg) ou severo (maior de 40 mm Hg).

Na valoración predeporte esíxese polo menos unha valoración clínica, un electrocardiograma e un ecocardiograma. A ergometría pode axudar para decidir a indicación de tratamento en casos dubidosos, está contraindicada nos pacientes sintomáticos, e é necesaria na EVAo de grao moderado-severo para a indicación da intensidade do exercicio, mediante a valoración da resposta ao nivel de exercicio que se prevé realizar.

A realización de ergoespirometría é opcional fronte á ergometría e o cateterismo cardíaco raramente é necesario con fins diagnósticos, e resérvase para pacientes con indicación de tratamento. A periodicidade da valoración é polo menos anual, individualizándoa no caso de EVAo moderada-severa.



evidencia científica

No ano 2011, publicáronse de forma conxunta pola *European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation (EAPC)*, o *European Congenital Heart and Lung Exercise Group (ECHLEG)* e a *Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)* unhas recomendacións específicas para a actividade física, o deporte recreativo e o exercicio de adestramento nas cardiopatías conxénitas na idade pediátrica.

Para os pacientes con EVAo establécense as seguintes recomendacións:

- En pacientes con EVAo de grao leve (GMAo menor de 25 mm Hg) permítese o deporte de competición e recreativo sen restricións, pero é necesario un seguimento anual.
- En pacientes con EVAo de grao moderado (GMAo entre 25 e 40 mm Hg), permítese o deporte de competición e recreativo de calquera tipo, restrinxido a intensidade de leve a moderada, sempre que se confirme previamente unha resposta adecuada nunha ergometría*.
- En pacientes sintomáticos ou con EVAo de grao severo (GMAo maior de 40 mm Hg), está contraindicado o deporte de competición e restrinxido o recreativo ao de intensidade leve, condicionado aos achados durante a ergometría.
- Nos pacientes con EVAo de grao leve ou moderada, non debe haber restricións na actividade física, en ausencia de dilatación do ventrículo esquerdo, aorta ascendente ou arritmia⁵.

As recomendacións da *American Heart Association (AHA)* para estes pacientes, no seu documento do ano 2015 para a elección e descualificación dos deportistas competitivos con anomalías cardiovasculares (*Task Force 4*), son:

- Todos os atletas con EVAo deben realizar unha valoración anual previa á práctica deportiva.
- Os deportistas con EVAo de grao leve con ergometría normal (en exercicio máximo) poden facer deporte sen restricións.
- Os deportistas con EVAo de grao moderado, poden participar en deportes estáticos de intensidade leve-moderada e dinámicos de intensidade moderada, condicionados a unha resposta adecuada* na ergometría ao nivel de exercicio esperado.
- Os deportistas con estenose aórtica severa non deben participar en deportes de competición, coa posible excepción do tipo IA (clasificación de Mitchell¹⁷).
- Os pacientes sintomáticos non deben participar en ningún deporte de competición¹.

* ausencia de alteracións eléctricas e clínicas no grao de actividade esperado durante o exercicio (incluíndo resposta tensional normal)



recomendacións

En pacientes con EVAo leve, permítese a actividade física sen restricións, cunha reavaliación anual obrigada.

En pacientes con EVAo moderada, a actividade física está restrinxida á de intensidade leve-moderada, condicionada a unha resposta adecuada na ergometría.*

En pacientes con EVAo severa, a actividade física de competición contraindicada, permitíndose a actividade física recreativa de intensidade leve (rango baixo), condicionada a unha resposta adecuada na ergometría.*

* ausencia de alteracións eléctricas e clínicas no grao de actividade esperado durante o exercicio (incluíndo resposta tensional normal)



4.9

Aorta bicúspide

A válvula aórtica bicúspide (VAob) é unha anomalía frecuente na poboación, que se transmite xeneticamente seguindo un patrón de herdanza autosómico dominante e predomina en homes.

En ocasións coexiste con outros defectos conxénitos cardíacos sendo o máis común a coartación de aorta.

A VAob ten unha entidade clinicamente relevante, non só polas complicacións relacionadas coa válvula (estenose, regurxitación) senón porque se acompaña de anomalías histolóxicas intrínsecas da parede da aorta, incluíndo necrose quística da capa media e a degradación de fibras elásticas. Precisamente por iso, os pacientes son máis propensos a desenvolver dilatación de raíz aórtica e de aorta ascendente⁵. De feito, nun 50% pode asociarse a unha dilatación aórtica en relación cunha alteración intrínseca da vasculatura.

valoración previa

Debe de realizarse a historia clínica con antecedentes, unha exploración física completa, electrocardiograma e ecocardiograma. Nalgúns casos requírese unha proba de imaxe (tomografía axial computerizada ou anxioresonancia cardíaca) para a medición de raíz aórtica e da aorta ascendente (AoAs)⁵.

A reavaliación realizarase con periodicidade anual, se non hai dilatación de aorta ascendente. No caso de que a houbese, individualizarase a decisión, en función do grao e evolución.

No caso de estenose valvular asociada, aplicaranse as recomendacións referidas á devandita patoloxía.

evidencia científica

A ESC, a EACPR e a AEPC no ano 2011 establecen recomendacións específicas para a actividade física, o deporte recreativo e o exercicio de adestramento nas cardiopatías conxénitas na idade pediátrica.

Para os pacientes con VAob establécense as seguintes recomendacións:

- Están permitidos todos os deportes, excepto os estáticos de alta intensidade, en pacientes con válvula normofuncionante, sen dilatación de AoAs aórtica, nin evidencia de Coa.
- Os pacientes deben de vixiarse estreitamente, polo menos realizando un ecocardiograma anual, por se a disfunción valvular ou a dilatación progresan con calquera tipo de adestramento.
- Os pacientes con dilatación moderada estable de AoAs (40-45 mm en adultos ou o seu equivalente en nenos/as) poden participar en deportes estáticos de intensidade leve e dinámicos de intensidade leve-moderada, excluindo a práctica daqueles deportes con risco de colisión corporal.



- Os pacientes con dilatación progresiva ou dilatación severa da AoAs (maior 45 mm en adultos ou o seu equivalente en nenos/as), deben de considerarse individualmente. Nestes, deberíase limitar a actividade deportiva a deportes estáticos ou dinámicos de intensidade leve, e nos casos máis severos deben referirse á cirurxía⁵.

As recomendacións da *American Heart Association (AHA)* para estes pacientes, no seu documento do ano 2015 para a elección e descualificación dos deportistas competitivos con anomalías cardiovasculares (*Task Force 7*), son:

- Están permitidos todos os deportes de competición se a aorta ascendente non está dilatada (z-score maior de 2, ou diámetro de aorta de menos de 40 mm en adultos), sempre condicionado á función valvular.
- Están permitidos todos os deportes de competición de intensidade leve-moderada, cun risco baixo de colisión corporal, en caso de dilatación lixeira-moderada da AoAs (z-score entre 2 e 3,5 ou diámetro de aorta de 40-42 mm en homes e de 36-39 mm en mulleres), debendo realizárselles vixilancia estreita cada 12 meses, con ecocardiograma ou resonancia magnética.
- Están permitidos os deportes de competición clase IA de intensidade leve cun risco baixo de colisión corporal, no caso de dilatación moderada de AoAs (43-45 mm).
- Está contraindicado o deporte de competición con risco de colisión corporal no caso de dilatación de AoAs severa, definida como z-score maior de 3,5-4 ou diámetro maior de 43 mm en homes e maior de 40 mm en mulleres.
- Está contraindicado todo o deporte de competición no caso de dilatación de AoAs severa definida como maior de 45 mm⁵.

No *statement* da *AHA* do ano 2013, sobre a promoción da actividade física para nenos/as e adultos con cardiopatías conxénitas, faise referencia aos pacientes con dilatación de aorta sen enfermidade do tecido conectivo, alertando do risco de disección de aorta moi relacionado co tamaño desta e menciona o aumento da tensión da parede aórtica durante o exercicio tanto estático como dinámico, polo que recomenda a estes pacientes limitar a actividade independentemente do tipo de exercicio²⁴.

Na *Guía clínica de avaliación cardiovascular previa á práctica deportiva en pediatría* do ano 2015, fanse as seguintes recomendacións:

- Están permitidos todos os deportes, excepto os estáticos de alta intensidade, no caso de dilatación leve de AoAs, ausencia de coartación e válvula normofuncionante.
- No caso de dilatación de AoAs de grao moderado, definido como z-score de 4-6, están restrinxidos os deportes aos de clase IA e IB sen contacto.
- Aplicaranse as recomendacións para valvulopatías, no caso de disfunción valvular e faise constar a necesidade de realización dunha resonancia magnética se existe sospeita de dilatación aórtica⁸.



recomendacións

Nos casos de válvula normofuncionante e sen dilatación de AoAs, permítese a actividade física sen restricións.

Nos casos de disfunción valvular ou coartación de aorta asociada, aplicaranse ás recomendacións correspondentes ás devanditas patoloxías.

No caso de válvula normofuncionante e dilatación leve de AoAs, permítese a actividade física de intensidade moderada, excluindo os deportes con risco de colisión corporal.

Nos casos de válvula normofuncionante e dilatación moderada de AoAs, só está permitida a actividade física recreativa estática de intensidade baixa e dinámica de intensidade leve-moderada, excluindo as actividades con risco de colisión corporal.

Con válvula normofuncionante e dilatación severa de AoAs, recoméndase unicamente actividade física recreativa de intensidade leve.



4.10

Transposición de grandes arterias

A transposición completa das grandes arterias (TGA) é unha anomalía cardíaca conxénita na que a aorta sae enteiramente ou no seu maior parte do ventrículo dereito (VD) e a arteria pulmonar sae enteiramente ou no seu maior parte do ventrículo esquerdo (VE). Tamén se denomina discordancia ventrículo-arterial.

A TGA sen corrección, ten unha sobrevida escasa por encima dos primeiros meses de vida. A corrección é sempre cirúrxica e pode realizarse mediante a técnica de Mustard (switch atrial) ou a técnica de Jattene (switch arterial).

valoración previa

O procedemento de switch atrial caeu en desuso a partir de finais dos anos 90, polo que case todos os pacientes intervidos con esta técnica están fóra da idade escolar e por tanto do obxectivo deste documento. De todos os xeitos, resaltamos que esta poboación ten un risco aumentado de morte súbita cardíaca (MSC), sendo os preditores máis importantes, a presenza de arritmia e a disfunción ventricular grave. A idade de reparación, a duración do QRS e os síntomas de insuficiencia cardíaca tamén poden estar asociados cun maior risco de MSC⁴².

Nas últimas tres décadas, a maioría dos pacientes interviñéronse mediante a cirurxía de switch arterial. Nesta intervención é obrigada a translocación coronaria, polo que os pacientes con síntomas co esforzo, deben ter unha coidadosa avaliación do estado das arterias coronarias, especialmente se se documentaron variantes anatómicas do percorrido das mesmas.

A ergometría non resultou particularmente sensible para detectar lesións silentes, e a coro-nariografía ou outras modalidades de imaxe, como o TC, poden ser necesarias en casos dúbidosos⁴³. Outro problema frecuente é a estenose pulmonar supra-avalvular, no lugar da anastomose da arteria pulmonar nativa coa neopulmonar.

Na valoración previa ao exercicio, recoméndase polo menos unha valoración clínica, un electrocardiograma, unha ecocardiografía e unha ergometría (a ergoespirometría é opcional). A anxioresonancia cardíaca ou tomografía axial coronaria poden indicarse nos pacientes de alto risco de lesión coronaria. Opcionalmente, se se sospeita lesión coronaria pode complementarse cunha ecocardiografía de exercicio e/ou unha coronariografía. En caso de sospeita de arritmia valorarase o estudo de holter. En ausencia de lesións residuais e con todo o estudo normal, realizarase unha revisión cada dous anos, individualizándose no resto dos casos.

evidencia científica

As guías europeas para o manexo dos pacientes adultos con cardiopatías conxénitas, publicadas no ano 2010, recomendan para os pacientes con TGA, independentemente do tipo de corrección, unha valoración exhaustiva nos pacientes sintomáticos ou con arritmias, recomendando unha ergometría para desenmascarar a posibilidade de arritmias co exercicio.



Tamén se recomenda a práctica de exercicio de intensidade leve a moderada, de forma regular, evitando esforzos extremos ou deportes de competición de contacto³.

Posteriormente, no ano 2011, publicáronse de forma conxunta pola *European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation (EAPC)*, o *European Congenital Heart and Lung Exercise Group (ECHLEG)* e a *Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)* unhas recomendacións específicas para a actividade física, o deporte recreativo e o exercicio de adestramento nas cardiopatías conxénitas na idade pediátrica.

Para os pacientes con TGA, intervídos mediante switch arterial, fanse as seguintes recomendacións:

- Nos pacientes sen lesións residuais ou con lesións non significativas* e comportamento normal na ergometría, permítese o deporte recreativo ou de competición sen restricións, salvo o de competición que combine alta intensidade estático/dinámico que se considera non recomendado.
- Nos pacientes con lesións residuais significativas** e comportamento normal na ergometría, permítese o deporte recreativo de alta intensidade (non recomendado o estático de alta intensidade), pero non se recomenda o deporte de competición salvo o de intensidade leve a moderada⁵.

As recomendacións da *American Heart Association (AHA)* para os pacientes intervídos mediante switch arterial, no seu documento do ano 2015 para a elección e descalificación dos deportistas competitivos con anomalías cardiovasculares (*Task Force 4*)¹, son:

- Previamente á práctica deportiva todos os pacientes deben someterse a unha avaliación que inclúa valoración clínica, electrocardiograma, proba de imaxe da función ventricular e ergometría.
- É razoable permitir o deporte de competición aos pacientes asintomáticos, con función ventricular normal e sen taquiarritmias.
- Os pacientes con ergometría normal e con anomalías hemodinámicas de grao maior que leve ou con disfunción ventricular poden realizar deporte de competición estático de intensidade leve a moderada e dinámico de intensidade leve (grupos IA, IB, IC e IIA da clasificación de Mitchell¹⁷).
- Está contraindicado o deporte de competición a todos os pacientes con evidencia de isquemia coronaria, coa probable excepción dos de clase IA (clasificación de Mitchell¹⁷) de intensidade leve¹.

No ano 2015, publicouse de forma conxunta entre a *Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC)*, a *Sociedad Española de Cardiología (SEC)* e o *Consejo Superior de Deportes (CSD)*, a *Guía clínica de avaliación cardiovascular previa á práctica deportiva en pediatría*.

* lesións residuais menores: comunicación interventricular residual pequena, estenose ou insuficiencia pulmonar de grao leve das válvulas neoaoorta (neoAo) ou neopulmonar, estenose leve supraaórtica pulmonar, extrasístolas illadas supra ou ventriculares.

** lesións residuais significativas: disfunción ventricular dereita ou esquerda, dilatación ou hipertrofia ventricular, estenose en tracto de saída de ventrículo dereito con gradiente máximo maior de 30 mm Hg, insuficiencia neoAo moderada ou severa, arritmia supra ou ventricular.



Para os pacientes operados de TGA mediante switch arterial danse dúas recomendacións en función da presenza ou non de lesións residuais:

- Sen defectos residuais ou comunicación interventricular residual pequena, valvulopatía sigmoidea leve ou estenose supra valvular pulmonar leve e extrasístoles illados, permítese todos os deportes salvo aqueles con compoñente estático e dinámico alto (IIIC da clasificación de Mitchell¹⁷).
- Con presenza de defectos residuais significativos, non se permiten os deportes de competición, con excepcións individualizadas para os grupos IA, IB, IIA, IIB da clasificación de Mitchell¹⁷, se a ergometría é normal⁸.

recomendacións

En pacientes de baixo risco (ergometría normal sen lesións residuais ou con lesións residuais non significativas)*, permítese a actividade física recreativa sen restrición e a actividade física de competición sen restrición, pero evitando as actividades que combinen compoñente estático e dinámico de intensidade alta.

En pacientes de risco medio (ergometría normal con lesións residuais significativas)**, permítese a actividade física recreativa de intensidade alta (non recomendado compoñente estático de alta intensidade) e non se recomenda a actividade física de competición salvo a de intensidade leve a moderada.

En pacientes con comportamento anormal na ergometría (isquemia ou arritmias), a actividade física recreativa ou de competición non está indicada ata completar un estudo de imaxe coronario e a súa valoración pola unidade de arritmias.

En pacientes con evidencia de isquemia coronaria, está contraindicada a actividade física de competición, coa posible excepción da de intensidade leve, e individualizarase a indicación de actividade recreativa en función das probas complementarias e entrevista personalizada.

* lesións residuais menores: comunicación interventricular residual pequena, estenose ou insuficiencia pulmonar de grao leve das válvulas neo aorta (neoAo) ou neopulmonar, estenose leve supra valvular pulmonar, extrasístoles illados supra ou ventriculares.

** lesións residuais significativas: disfunción ventricular dereita ou esquerda, dilatación ou hipertrofia ventricular, estenose en tracto de saída de ventrículo dereito con gradiente máximo maior de 30 mm Hg, insuficiencia neoAo moderada ou severa, arritmia supra ou ventricular.



4.11

Transposición corrixida de grandes arterias

A transposición de grandes arterias conxenitamente corrixida (CCTGA) é unha cardiopatía conxénita pouco frecuente. Caracterízase porque o retorno venoso sistémico desemboca na aurícula morfoloxicamente dereita, conectada a través da válvula mitral co ventrículo morfoloxicamente esquerdo, do que se orixina a arteria pulmonar.

A aurícula esquerda recibe o retorno venoso pulmonar, e conéctase a través da válvula tricúspide co ventrículo morfoloxicamente dereito, no que se orixina a aorta.

Polo tanto, o percorrido da circulación do sangue é normal, pero transcorre a través dos ventrículos de forma contraria á normalidade. Outros termos sinónimos desta situación son a inversión ventricular ou a dobre discordancia.

É frecuente a asociación con outros defectos adicionais, como a estenose pulmonar, arritmias ou anomalías da válvula tricuspídea.

valoración previa

Dado o pequeno número de pacientes con esta anatomía, é difícil determinar os factores que definen a poboación de risco para a morte súbita cardíaca (MSC). A disfunción ventricular sistémica, a presenza de arritmias, a presenza de defectos adicionais e a peor tolerancia ao exercicio, son factores que se relacionaron con ela^{1,42,44,45}.

A tolerancia ao exercicio nestes pacientes adoita estar diminuída de forma multifactorial, pero vese agravada pola incompetencia cronotrópica e a disfunción do ventrículo dereito para manter un volume de latexo adecuado durante o exercicio.

Por último, o incremento nas cifras de proBNP, e da disfunción da válvula tricúspide, correlaciónase de forma inversa coa tolerancia ao exercicio.

Polo tanto, previo á práctica do exercicio recoméndase unha valoración clínica, unha analítica (proBNP), un electrocardiograma, un ecocardiograma, un estudo holter, unha anxioresonancia cardíaca (función ventricular) e unha ergometría (ergoespirometría opcional). En ausencia de lesións residuais e con todo o estudo normal esta valoración terá unha validez de dous anos, individualizándose no resto dos casos.

evidencia científica

As guías europeas para o manexo dos pacientes adultos con cardiopatías conxénitas, publicadas no ano 2010, recomendan evitar os deportes estáticos e todos os deportes de competición. No subgrupo de pacientes con lesións significativas asociadas e/ou disfunción do ventrículo dereito deben restrinxirse a deportes de intensidade leve³.

Posteriormente, no ano 2011, publicáronse de forma conxunta pola *European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation (EAPC)*, o *European Congenital Heart and Lung Exercise Group (ECHLEG)* e a *Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)*, unhas recomendacións específicas para a actividade física, o deporte recreativo e o exercicio de adestramento nas cardiopatías conxénitas na idade pediátrica.



Para os pacientes con CCTGA fanse as seguintes recomendacións:

- Deporte recreativo sen restrición, de forma autolimitada, evitando calquera aspecto competitivo e deportes de alto compoñente estático.
- En pacientes de risco baixo*, recoméndase o deporte de competición dinámico ou estático de intensidade leve a moderada.
- No resto de pacientes non se recomenda o deporte de competición, pola resposta anómala do ventrículo dereito ao exercicio e o risco de deterioración da insuficiencia tricuspídea ou desenvolvemento de arritmias⁵.

As recomendacións da *American Heart Association (AHA)* para estes pacientes, no seu documento do ano 2015 para a elección e descualificación dos deportistas competitivos con anomalías cardiovasculares (*Task Force 4*)¹, son:

- Previamente á práctica deportiva, todos os pacientes deben someterse a unha avaliación que inclúa valoración clínica, electrocardiograma e proba de imaxe da función ventricular e ergometría.
- A participación en deportes de competición dos deportistas con CCTGA e historia previa de arritmias clinicamente significativas ou disfunción ventricular severa, pode ser considerada dentro de valoracións individuais baseadas na estabilidade clínica.
- Os deportistas con CCTGA sen arritmias significativas, disfunción ventricular, intolerancia ao exercicio ou isquemia inducida polo exercicio, poden considerarse para a súa participación en deportes de competición de intensidade leve a moderada (grupos IA, IB clasificación de Mitchell¹⁷).
- Os deportistas con CCTGA asintomáticos, sen anomalías na valoración clínica, poden ser considerados para a súa participación en deportes de competición de intensidade moderada-alta (grupos II, IIIB ou IIIC da clasificación de Mitchell¹⁷).
- Aos deportistas con disfunción clínica severa do ventrículo dereito sistémico, obstrución severa do tracto de saída do ventrículo dereito e arritmias ventriculares ou auriculares recorrentes ou non controladas, non se lles debería permitir a práctica de calquera deporte de competición, coa excepción dos de baixa intensidade (grupo IA da clasificación de Mitchell¹⁷).

No ano 2015, publicouse de forma conxunta entre a *Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC)*, a *Sociedad Española de Cardiología (SEC)* e o *Consejo Superior de Deportes (CSD)*, a *Guía clínica de avaliación cardiovascular previa á práctica deportiva en pediatría*. Nela, fanse recomendacións en función da presenza ou non de lesións residuais:

- Sen defectos residuais ou comunicación interventricular residual pequena, valvulopatía sigmoidea leve ou estenose supravulvar pulmonar leve e extrasístoles illados, permítense todos os deportes salvo aqueles con compoñente estático e dinámico alto (grupo IIIC da clasificación de Mitchell¹⁷).

*pacientes asintomáticos, sen defectos asociados, sen disfunción ou dilatación do ventrículo dereito, sen arritmias e con resposta apropiada ao exercicio (frecuencia cardíaca, gasto cardíaco, tensión e electrocardiograma).



- Con defectos residuais significativos, non se permiten os deportes de competición (con excepcións individualizadas para os grupos IA, IB, IIA, IIB da clasificación de Mitchell¹⁷, se o comportamento durante a ergometría é normal)⁸.

recomendacións

En pacientes de baixo risco*, permítese a actividade física recreativa sen restrición (autolimitada polo paciente), preferiblemente de tipo dinámico de intensidade leve a moderada e a actividade física de competición estático/dinámico de intensidade leve a moderada.

No resto de pacientes permítese a actividade física recreativa de intensidade leve e non se permite a actividade física de competición.

* pacientes asintomáticos, sen defectos asociados, sen disfunción ou dilatación do ventrículo dereito, sen arritmias e con resposta apropiada ao exercicio (frecuencia cardíaca, gasto cardíaco, tensión e electrocardiograma).



4.12

Anomalías coronarias conxénitas

As anomalías das arterias coronarias representan un pequeno grupo de malformacións cunha incidencia baixa, entre 0,6-1,35% da poboación. A súa importancia radica na identificación de anomalías graves, relacionadas coa posibilidade de morte súbita cardíaca (MSC) ou coa disfunción progresiva da función ventricular esquerda, provocando unha miocardiopatía dilatada.

As anomalías conxénitas poden presentarse en ausencia dunha cardiopatía estrutural, destacando alteracións na posición das arterias coronarias, no número de coronarias ou presenza de fístulas; así mesmo, existen anomalías coronarias conxénitas asociadas a outras alteracións estruturais cardíacas⁴⁶.

valoración previa

As anomalías das arterias coronarias son a segunda causa de MSC en deportistas (17% dos casos). A orixe anómala das arterias coronarias do seo equivocado de Valsalva, ou da arteria pulmonar atópase presente ata no 1% da poboación xeral, pero proporcionalmente é moito máis frecuente en deportistas que falecen repentinamente.

Aínda que a gran maioría das mortes súbitas asociadas con anomalías coronarias ocorren durante ou pouco despois do exercicio, nalgúns casos ocorreron en repouso.

A orixe anómala máis común é o da arteria coronaria dereita (CD) orixinada desde o seo esquerdo de Valsalva, pero entre os deportistas que presentaron unha morte súbita relacionada con anomalías coronarias, o máis común é a orixe anómala da arteria coronaria esquerda (CI) ou descendente anterior orixinadas no seo dereito de Valsalva, asociado ao patrón interarterial (a arteria coronaria esquerda anómala pasa entre a aorta e a arteria pulmonar).

A orixe anómala dunha coronaria na arteria pulmonar é menos frecuente e a miúdo preséntase con shock cardioxénico ou infarto de miocardio no lactante.

A ecocardiografía transtorácica pode identificar a orixe das coronarias en moitos pacientes, pero desde un punto de vista práctico non sempre é a norma. Baste lembrar un estudo de Basso de 27 casos de morte súbita de orixe cardíaca debida a anomalías coronarias, no que menos da metade presentaran síntomas, como palpitacións, dor precordial, mareo ou síncope, e deles, 15 realizaran un electrocardiograma nun recoñecemento predeportivo, sen achados patolóxicos⁴⁷.

Igualmente, en lactantes con miocardiopatía dilatada e sospeita de coronaria esquerda nacendo do tronco pulmonar (ALCAPA) pode ser necesaria a realización dun estudo hemodinámico se o electrocardiograma é moi suxestivo e a ecocardiografía non é concluínte⁴⁸.

Outras probas de imaxe como a tomografía computerizada (TC) ou a anxioresonancia cardíaca (RMN), presentan unha eficacia similar á coronariografía.



Por tanto, na valoración predeportiva recoméndase realizar previamente á práctica do exercicio, unha valoración clínica, un electrocardiograma, unha ecocardiografía e unha ergometría (opcional a ergoespirometría).

As probas de imaxe como TC ou RMN poden ser necesarias para definir a anatomía e en caso necesario é posible que se necesite complementar cunha coronariografía. Individualizarase a periodicidade das revisións, sendo como mínimo anuais.

evidencia científica

No ano 2011 publicáronse, de forma conxunta pola *European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation (EAPC)*, o *European Congenital Heart and Lung Exercise Group (ECHLEG)* e a *Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)*, unhas recomendacións específicas para a actividade física, o deporte recreativo e o exercicio de adestramento nas cardiopatías conxénitas na idade pediátrica. Con todo, non hai referencia específica para esta patoloxía⁵.

As recomendacións da *American Heart Association (AHA)* para estes pacientes, no seu documento do ano 2015 para a elección e descualificación dos deportistas competitivos con anomalías cardiovasculares (*Task Force 4*), son:

- Os deportistas con orixe anómala dunha arteria coronaria na arteria pulmonar, poden participar só en deportes de intensidade leve (grupo IA da clasificación de Mitchell¹⁷), independentemente de se tiveron un infarto de miocardio previo, e en espera da reparación da anomalía.
- Os deportistas con orixe anómala da arteria coronaria dereita no seo esquerdo de Valsalva deben avaliarse mediante unha proba de esforzo. Aos asintomáticos con proba de esforzo normal, pódeseles permitir o deporte de competición despois dun adecuado asesoramento directo do deportista (e/ou os seus pais no caso dun menor), en canto a risco e beneficios, tendo en conta a incerteza de precisión dunha proba de esforzo negativa.
- Nos deportistas cunha arteria coronaria esquerda con orixe no seo dereito de Valsalva, especialmente cando a arteria pasa entre a arteria pulmonar e a aorta, debe de restrinxirse a participación en deportes competitivos, excepto os deportes do grupo IA da clasificación de Mitchell¹⁷, antes da reparación cirúrxica. Esta recomendación aplícase tanto se o achado é incidental como tras sintomatoloxía previa.
- Aos deportistas non operados cunha orixe anómala dunha arteria coronaria dereita no seo esquerdo de Valsalva, que presentan síntomas, arritmias ou signos de isquemia na proba de esforzo, débenseles restrinxir todos os deportes competitivos, coa posible excepción dos deportes do grupo IA da clasificación de Mitchell¹⁷, antes dunha cirurxía reparativa.
- Tras a reparación cirúrxica da orixe anómala da coronaria no seo contralateral, poden participar en todos os deportes 3 meses despois da cirurxía, se o paciente permanece libre de síntomas e a proba de esforzo non mostra evidencia de isquemia ou arritmias.
- Despois da reparación da orixe anómala da arteria coronaria na arteria pulmonar, as decisións sobre a restrición do exercicio poden basearse na presenza de secuelas, como infarto de miocardio ou disfunción ventricular¹.



No ano 2015, publicouse de forma conxunta entre a *Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC)*, a *Sociedad Española de Cardiología (SEC)* e o *Consejo Superior de Deportes (CSD)*, a *Guía clínica de avaliación cardiovascular previa á práctica deportiva en pediatría*. Nela, se contraindica a práctica deportiva aos pacientes diagnosticados dunha anomalía conxénita das arterias coronarias ata que se realice a corrección cirúrxica⁸.

Finalmente nas guías clínicas da *American Heart Association (AHA)* publicadas no ano 2018 para o manexo dos adultos con cardiopatías conxénitas, establécense as seguintes recomendacións para a orixe anómala das coronarias:

- Recoméndase realizar unha coronariografía, TC ou RMN para a avaliación dunha arteria coronaria anómala.
- Nos pacientes con orixe anómala da arteria coronaria esquerda no seo de Valsalva dereito, ou dereita no seo esquerdo, recoméndase unha avaliación funcional e anatómica.
- Recoméndase a cirurxía na orixe anómala aórtica da coronaria esquerda ou coronaria dereita, nos pacientes con síntomas ou evidencia diagnóstica de isquemia secundaria.
- En pacientes asintomáticos, a cirurxía é razoable na orixe anómala da coronaria esquerda no seo dereito.
- En presenza de arritmias ventriculares, a cirurxía é razoable na orixe anómala aórtica da coronaria esquerda ou coronaria dereita no seo dereito.
- A cirurxía ou o tratamento conservador poden ser razoables para o paciente asintomático cunha orixe aórtica anómala da coronaria esquerda ou da coronaria dereita, en ausencia de isquemia ou evidencia anatómica ou fisiolóxica que suxira un potencial compromiso coronario.
- Recoméndase a cirurxía para a orixe anómala da coronaria esquerda desde a arteria pulmonar.
- Recoméndase a cirurxía no paciente adulto sintomático con coronaria dereita saíndo da arteria pulmonar, no que os síntomas se poidan atribuír á coronaria anómala.
- É razoable a cirurxía no paciente adulto asintomático con coronaria dereita saíndo da arteria pulmonar, no que exista disfunción miocárdica ou isquemia atribuída á coronaria anómala².



recomendacións

Os/as nenos/as con orixe anómala dunha arteria coronaria da arteria pulmonar, poden participar só en actividade física de intensidade leve, evitando o compoñente estático, en espera da reparación da anomalía.

No caso de orixe anómala da arteria coronaria dereita no seo de Valsalva esquerdo e en espera de cirurxía reparadora, permítese só a actividade física recreativa de intensidade leve (preferiblemente de compoñente dinámico), e está contraindicada toda actividade física en caso de resposta anómala á ergometría (síntomas, arritmias ou isquemia).

No caso da arteria coronaria esquerda con orixe no seo dereito de Valsalva, especialmente cando esta pasa entre a arteria pulmonar e a aorta, está contraindicada a actividade física antes da reparación cirúrxica.

Trala reparación cirúrxica da orixe anómala da coronaria, os pacientes poden participar en todos os deportes 3 meses despois da cirurxía, a condición de que o paciente permaneza libre de síntomas, non exista disfunción ventricular moderada-severa e a proba de esforzo non mostre evidencia de isquemia ou arritmias.



4.13

Enfermidade de Kawasaki

A enfermidade de Kawasaki (EK) é unha vasculite sistémica que afecta a vasos de tamaño pequeno e mediano. É un proceso inflamatorio agudo, autolimitado, pero potencialmente grave polas complicacións cardíacas que se poden producir, xa que se atopa entre as principais causas de enfermidade cardíaca adquirida na infancia.

A maioría de datos epidemiolóxicos e clínicos suxiren unha orixe infecciosa. A clínica é autolimitada, caracteristicamente con febre, exantema, conxuntivite, adenopatías, lingua aframbosesada e descamación, aínda que se describiron tamén unha longa serie de criterios clínicos e analíticos maiores e menores que poden presentarse⁴⁹.

O tratamento máis frecuente é con inmunoglobulina intravenosa e antiinflamatorios na fase aguda e diversas terapias con antiagregantes ou anticoagulantes en función das secuelas e evolución.

valoración previa

O recoñecemento e tratamento oportunos na fase aguda da EK poden reducir as complicacións cardíacas, pero o 20% das persoas non tratadas e o 4% dos tratados, desenvolverán aneurismas coronarios, que predispoñen a isquemia miocárdica e infarto de miocardio.

Propúxose estratificar aos pacientes en 5 niveis en función da afectación coronaria. Estes niveis relaciónanse co risco relativo de desenvolver isquemia miocárdica ou arritmias co esforzo. En cada un establécense unhas medidas concretas, incluíndo o tratamento específico e o referente á actividade física e seguimento^{50,51}.

En estudos realizados, con seguimento de ata 20 anos trala fase aguda da enfermidade, viuse que aqueles pacientes que non desenvolveron alteracións coronarias en ningún momento, teñen un risco de eventos cardiovasculares similar ao da poboación xeral⁵². Con todo, outros autores describiron anomalías subclínicas na función endotelial e na reserva de fluxo miocárdico, e ademais, describíronse lesións endoteliais polo menos aos 8-10 anos desde o inicio da enfermidade, o que pode favorecer o desenvolvemento precoz de aterosclerose en adultos novos.

Por tanto, previo á práctica deportiva, é necesario polo menos unha valoración exhaustiva anatómica e funcional das coronarias que inclúa unha valoración clínica, electrocardiograma, ecocardiografía, ergometría (a ergoespirometría é opcional) e/ou ecografía de exercicio. En caso de dúbidas ou niveis de risco elevados, realizarase unha tomografía computerizada (TC) ou unha anxioresonancia cardíaca (RMN).

evidencia científica

No ano 2011 publicáronse, de forma conxunta pola *European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation (EAPC)*, o *European Congenital Heart and Lung Exercise Group (ECHLEG)* e a *Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)*, unhas recomendacións específicas para a actividade física, o deporte recreativo e o exercicio de adestramento nas cardiopatías congénitas na idade pediátrica, pero non se fan referencias específicas para esta patoloxía⁵.



As recomendacións da *American Heart Association (AHA)* para estes pacientes, no seu documento do ano 2015 para a elección e descualificación dos deportistas competitivos con anomalías cardiovasculares (*Task Force 8*), son:

- Os pacientes cun ou máis aneurismas coronarios grandes, deberían manter terapia antiagregante e posiblemente anticoagulante. É razoable tamén realizar unha ergometría cada 12 meses e decidir a actividade física segundo o resultado desta.
- Os pacientes con infarto agudo de miocardio ou revascularización, deben seguir as guías de adultos para enfermidade aterosclerótica.
- Os pacientes con terapia antiagregante deben evitar os deportes de contacto.
- En ausencia de arritmias ou isquemia na ergometría, é razoable permitir a participación en deportes de tipo estático ou dinámico de intensidade leve a moderada. Os pacientes con persistencia de aneurismas de pequeno a mediano tamaño, en máis dunha coronaria, deberán estar en seguimento e tratamento antiagregante.
- Nos pacientes sen aneurismas coronarios na fase convalecente e sen isquemia ou arritmias durante a ergometría, poderase considerar a súa participación en todos os deportes, a partir das 8 semanas desde a resolución da enfermidade.
- Os pacientes con ectasia/aneurisma transitorio e sen isquemia ou arritmias inducidas polo exercicio, poden realizar calquera deporte a partir de 8 semanas desde a resolución da enfermidade. Recoméndase reavaliar o risco cada 3-5 anos ou en función das guías actualizadas⁵³.

No ano 2015, publicouse de forma conxunta entre a *Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC)*, a *Sociedad Española de Cardiología (SEC)* e o *Consejo Superior de Deportes (CSD)*, a *Guía clínica de avaliación cardiovascular previa á práctica deportiva en pediatría*. Nela, establécense as recomendacións baseadas nos 5 grupos de risco de Newburger (permítese o deporte sen restrición para os grupos 1 e 2; no grupo 3, permítese o deporte sen restrición en menores de 11 anos e condicionado aos resultados da ergometría en maiores de 11 anos; nos grupos 4 e 5, permítese o deporte condicionado aos resultados da ergometría; non se permite a práctica deportiva ata pasadas 6-8 semanas do comezo da enfermidade e evítanse os deportes de contacto en pacientes antiagregados e/ou anticoagulados)⁸.



recomendacións

Nos pacientes nos que non se poida facer ergometría por idade e sen sospeita de lesións coronarias residuais, permítese a actividade física sen restrición.

Os pacientes sen aneurismas, con ectasia/aneurisma transitorio e ergometría normal, poden realizar calquera actividade física despois da fase de convalecencia que dura 8 semanas.

Nos pacientes con presenza de aneurismas ou estenose coronaria e con presenza de síntomas, arritmia ou isquemia inducida durante a ergometría, non está permitida a actividade física de competición e limitarase a actividade física recreativa á de intensidade leve, guiados pola ergometría. Na medida do posible, completar o estudo de imaxe con TC, RMN ou coronariografía.

Nos pacientes con sospeita de lesións residuais coronarias, exceptuando ectasia/aneurisma transitorio con estudo funcional normal, non está permitida a actividade física de competición e limitarase a actividade física recreativa á de intensidade leve en “contorna segura”. Neste caso, inclúense no *Programa alerta escolar* do/a neno/a cardíopata do 061.

Evitar os deportes de contacto nos pacientes antiagregados e/ou anticoagulados.



4.14

Tetraloxía de Fallot e variantes

A tetraloxía de Fallot (T4F) é unha malformación cardíaca, do grupo das malformacións conotruncais, caracterizada por estenose no tracto de saída do ventrículo dereito (TSVD), comunicación interventricular (CIV), encabalgamento aórtico e hipertrofia do ventrículo dereito (VD).

A T4F ten un espectro amplo de anomalías asociadas, como hipotrofia de tronco pulmonar e/ou ramas pulmonares, anomalías do sexto arco, axenesia da válvula pulmonar, anomalías coronarias, canle aurículo-ventricular completo, arco dereito, comunicacións interventriculares (CIVs) múltiples, etc.

Nos casos extremos pode existir unha estenose crítica ou atresia da válvula pulmonar⁵⁴.

valoración previa

Dada a variabilidade da enfermidade, hai que considerar o número e tipo de intervencións realizadas, a combinación de procedementos cirúrxicos e percutáneos e o implante ou non de próteses cirúrxicas ou percutáneas.

Os puntos de maior interese na valoración destes pacientes son: a presenza de cortocircuitos residuais, a estenose residual do tracto de saída do ventrículo dereito (incluíndo ramas pulmonares), a disfunción valvular pulmonar (estenose, dobre lesión e insuficiencia pulmonar) e tricuspídea (insuficiencia tricuspídea), a dilatación/presión e función do ventrículo dereito, a fracción de exacción do ventrículo esquerdo (FEVE) e a aparición de arritmias.

Os puntos claves para o desenvolvemento de arritmias ventriculares, que é a principal ameaza de morte súbita cardíaca (MSC) son: unha presión aumentada no ventrículo dereito; o grao de disfunción sistólica e dilatación do ventrículo dereito; a disfunción sistólica do ventrículo esquerdo; un QRS maior de 180 mseg no electrocardiograma basal e a maior idade no momento da reparación⁵.

Polo tanto, é necesario unha valoración completa que inclúa unha valoración clínica, realización dun electrocardiograma, unha ecocardiografía, unha ergometría (a ergoespirometría é opcional), un holter e en moitas ocasións, anxioresonancia cardíaca (RMN). Esta valoración realizarase cada dous anos en pacientes de baixo risco, cada ano en pacientes de risco moderado ou moderado-severo, e semestralmente nos pacientes en risco severo.

Xeralmente é necesaria a realización de RMN, para definir a función e volume do ventrículo dereito, pero non se necesita coa mesma periodicidade que a do resto de probas, dependendo do criterio clínico.

evidencia científica

As guías europeas para o manexo dos pacientes adultos con cardiopatías conxénitas, publicadas no ano 2010, recomendan para a T4F a actividade física sen restrición para os pacientes asintomáticos con bo resultado hemodinámico. Os pacientes con criterios de alto risco para arritmia/morte súbita, ou con disfunción biventricular ou con marcada



patoloxía de aorta ascendente, deben limitarse a deportes de intensidade leve e evitar exercicio de tipo isométrico³.

Posteriormente, no ano 2011 publicáronse de forma conxunta pola *European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation (EAPC)*, o *European Congenital Heart and Lung Exercise Group (ECHLEG)* e a *Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)*, unhas recomendacións específicas para a actividade física, o deporte recreativo e o exercicio de adestramento nas cardiopatías conxénitas na idade pediátrica.

En concreto, no T4F fano en función da combinación de varios parámetros, que se resume na táboa 5⁵.

As guías italianas para deportistas con enfermidade cardíaca, publicadas no ano 2013, baseándose na complexidade das manifestacións clínicas, indican a valoración das recomendacións por centros de alta cualificación⁶.

As recomendacións da *American Heart Association (AHA)* para estes pacientes, no seu documento do ano 2015 para a elección e descualificación dos deportistas competitivos con anomalías cardiovasculares (*Task Force 4*), son:

- Realizar unha valoración exhaustiva, que inclúa valoración clínica, electrocardiograma, probas de imaxe (función ventricular) e test de exercicio.
- No caso de ter unha función adecuada (FE maior do 50%), ausencia de arritmias ou estenose do tracto de saída do ventrículo dereito e comportamento normal no test de exercicio (sen arritmias, isquemia, hipotensión, ou outros achados clínicos), os pacientes poden participar en deportes de intensidade moderada-alta.
- No caso de disfunción ventricular severa (FE menor de 40%), estenoses severa do tracto de saída do ventrículo dereito ou presenza de arritmias, se contraindica a práctica do deporte de competición coa posibilidade de valoración de deportes de intensidade leve¹.

SÍNTOMAS	IP	VD			ARRITMIAS	FEV	SHUNT	RECOMENDACIÓNS
		DILATACIÓN	FUNCIÓN	PRESIÓN				
Non	Non	Leve	Normal	Normal	Non	Normal	Non	Sen restrición (recreativa e competición)
Non	Non	Moderada	Normal	-	Non	Normal	Non	Recreativa sen restrición
Non	Si	Moderada - severa	Normal	-	Non	Normal	Non	Recreativa sen restrición Revisión cada 6m
Non	Si	Moderada - severa	Anormal	-	Non	Normal	Non	Recreativa aeróbico moderada intensidade
Si	-	-	-	Est. TSVD severa ou VD maior de 2/3 VE	Si	Anormal	Si	Competición contraindicada Recreativa aeróbico leve intensidade
-	Si	Leve - moderada	-	VD maior 1/2 VE	Si	-	-	Competición baixa intensidade

Táboa 5. Recomendacións para a actividade física na tetraloxía de Fallot.

IP: insuficiencia pulmonar. VD: ventrículo dereito. FEV: fracción de exección ventricular. Est.TSVD: estenose do tracto de saída do ventrículo dereito. VE: ventrículo esquerdo.



No ano 2015, publicouse de forma conxunta entre a *Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC)*, a *Sociedad Española de Cardiología (SEC)* e o *Consejo Superior de Deportes (CSD)*, a *Guía clínica de avaliación cardiovascular previa á práctica deportiva en pediatría*. Nela, distínguense tres supostos:

- Sen restricións para todo tipo de deporte, no caso de ventrículo dereito con presión e tamaño normal ou levemente aumentado, sen cortocircuíto residual, sen presenza de arritmia (holter ou ergometría), con seguimento anual e reavaliación completa bianual.
- Permitidos só deportes de clase IA (clasificación de Mitchell¹⁷), no caso de presenza de insuficiencia pulmonar e dilatación de ventrículo dereito, ou presión sistólica de ventrículo dereito maior do 50% do ventrículo esquerdo ou presenza de arritmia auricular ou ventricular, con reavaliación cada 6-12 meses.
- No caso de enxerto interposto, evítanse os deportes de contacto⁸.

recomendacións

No casos de T4F sen risco (asintomáticos, ausencia de lesións residuais significativas, volume ventrículo dereito leve, presión ventricular dereita normal ou case normal, función biventricular normal e ausencia de arritmias), permítase a actividade física sen restricións.

Na T4F de baixo risco (asintomático, insuficiencia pulmonar leve-moderada, volume ventricular dereito leve-moderado, presión estimada de ventrículo dereito normal, función de ambos os ventrículos normal, IT menor que moderada, sen arritmias), permítase a actividade física recreativa sen restricións e a actividade física de competición de intensidade moderada.

Na T4F de risco moderado (asintomáticos, insuficiencia pulmonar leve- moderada, volume ventricular dereito moderado, presión estimada de ventrículo dereito normal, función ventricular dereita anormal, FEVE normal, ventrículo dereito de tamaño normal, sen arritmias), permítase a actividade física recreativa de intensidade moderada e a actividade física de competición de intensidade leve.

Nos pacientes con T4F de risco moderado-alto (asintomáticos, insuficiencia pulmonar severa, volume ventricular dereito moderado, presión estimada de ventrículo dereito normal, función ventricular dereita anormal, FEVE normal, ventrículo dereito de tamaño normal, sen arritmias), permítase a actividade física recreativa de intensidade leve e está contraindicada a actividade física de competición.

Nos casos de T4F de risco alto (sintomático ou estenose residual moderada-severa (presión VD maior de 2/3 VI, ou cortocircuíto maior de 1,5, ou FEVE anormal ou arritmias), permítase a actividade física recreativa de intensidade leve e non se permite a actividade física de competición. Neste caso, activarase o deporte en “contorna segura” e incluírase ao paciente no *Programa alerta escolar* do/a neno/a cardíopata do 061.

Sempre que exista algún tipo de restrición, tanto na actividade física recreativa como na de competición, preferirase favorecer o compoñente dinámico.



4.15

Enfermidade de Ebstein

É unha malformación conxénita da válvula tricúspide e do ventrículo dereito, caracterizada por unha inserción apical dos velos septal e posterior e unha malformación do velo anterosuperior, con insercións anómalas á parede libre do ventrículo dereito. Como consecuencia, existe un desprazamento apical do anel tricuspídeo e unha diminución da cavidade funcional do ventrículo dereito, que queda restrinxido á porción trabecular e infundibular^{5,55}.

A enfermidade de Ebstein é unha cardiopatía complexa, cun amplo espectro de anomalías asociadas, que inclúen arritmias, presenza de curtocircuíto dereita-esquerda a través dunha comunicación interauricular e diversos graos de insuficiencia tricuspídea (IT), obstrución do tracto de saída do ventrículo dereito ou disfunción ventricular dereita e esquerda. Neste capítulo farase referencia só á enfermidade de Ebstein con fisioloxía biventricular.

valoración previa

Os puntos claves para a estratificación dos pacientes son: a presenza de síntomas, cianose, arritmias e o grado de IT ou disfunción ventricular.

Polo tanto, é necesario unha valoración completa que inclúa a realización dunha valoración clínica, un electrocardiograma, unha ecocardiografía, unha ergometría (a ergoespirometría é opcional) e un holter.

Pode ser necesaria unha anxioresonancia cardíaca para a valoración do tamaño e función do VD⁵. Recoméndase realizar esta valoración cunha periodicidade anual no caso de enfermidade de Ebstein, debéndose individualizar no resto dos casos.

evidencia científica

As guías europeas para o manexo dos pacientes adultos con cardiopatías conxénitas, publicadas no 2010, recomendan evitar exercicios dinámicos de alta intensidade en presenza de insuficiencia tricuspídea moderada-severa, curtocircuíto, arritmias ou outras complicacións, individualizando a decisión en función da severidade destas. Nos pacientes reparados sen lesións residuais, non habería limitacións agás evitar os deportes de competición de tipo estático³.

Posteriormente, no ano 2011 publicáronse de forma conxunta pola *European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation (EAPC)*, o *European Congenital Heart and Lung Exercise Group (ECHLEG)* e a *Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)*, unhas recomendacións específicas para a actividade física, o deporte recreativo e o exercicio de adestramento nas cardiopatías conxénitas na idade pediátrica.

En concreto, para os/as nenos/as con enfermidade de Ebstein, establécense distintas recomendacións en función da gravidade da enfermidade:

- As formas leves defínense por ausencia de síntomas, sen cianose, insuficiencia tricuspídea leve, tamaños normais de VD, función sistólica do ventrículo esquerdo normal e sen evidencia de arritmias auriculares ou ventriculares.



- Os pacientes asintomáticos, con insuficiencia tricuspídea moderada e arritmias controladas ou ausentes, consideraríanse formas moderadas.
- Os pacientes sintomáticos, ou con dilatación significativa da aurícula dereita e do ventrículo dereito, ou con disfunción sistólica de ventrículo esquerdo, ou con insuficiencia tricuspídea severa, ou con arritmias auriculares crónicas ou ventriculares repetidas, consideraríanse formas severas.
- Os pacientes con formas leves non terían limitación para o deporte recreativo ou competitivo.
- Os pacientes de grao moderado poderían participar en deportes de competición de intensidade leve e realizar deporte recreativo dinámico de intensidade leve, ou estático de intensidade moderada.
- Os pacientes de grao severo non deberían participar en deportes recreativos ou de competición, agás si se someteron a reparación cirúrxica cun grao de lesión residual que lle permita incluírse na categoría de forma leve de enfermidade de Ebstein (EE), transcorridos 3 meses desde a intervención. Nese caso consideraríanse as mesmas recomendacións que para as formas moderadas de EE⁵.

As guías italianas para deportistas con enfermidade cardíaca, publicadas no ano 2013, son moi restritivas, permitindo só deportes de competición sen apenas carga dinámica ou estática (con aumento leve da frecuencia cardíaca), aos pacientes con enfermidade de Ebstein leve, definida por estar asintomáticos, índice cardio-torácico menor de 0,55, insuficiencia tricuspídea leve-moderada e ausencia de arritmias espontáneas ou inducibles no estudo electrofisiolóxico (EEF). A valoración realízase cada seis meses, incluíndo ecocardiograma, ergometría e holter⁶.

As recomendacións da *American Heart Association (AHA)* para estes pacientes, no seu documento do ano 2015 para a elección e descualificación dos deportistas competitivos con anomalías cardiovasculares (*Task Force 4*), son:

- Permítese o deporte de competición sen limitacións, aos pacientes con enfermidade de Ebstein leve a moderada, definida como ausencia de cianose, ventrículo dereito de tamaño normal, insuficiencia tricuspídea leve ou moderada e sen evidencia de arritmias auriculares ou ventriculares.
- Os pacientes que presenten insuficiencia tricuspídea severa, sen evidencia de arritmias en monitorización electrocardiográfica ambulatoria (agás extrasístoles), poderían ser candidatos a practicar deportes de competición de intensidade leve tipo IA da clasificación de Mitchell¹⁷ (estático ou dinámico de baixa intensidade)¹.

No ano 2015, publicouse de forma conxunta entre a *Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC)*, a *Sociedad Española de Cardiología (SEC)* e o *Consejo Superior de Deportes (CSD)*, a *Guía clínica de avaliación cardiovascular previa á práctica deportiva en pediatría*. Nela, asúmense as recomendacións da AHA do ano 2015¹, coa puntualización da realización dun seguimento anual nos pacientes con enfermidade de Ebstein (EE) de leve a moderada e un seguimento cada 6-12 meses no caso de IT severa⁸.



recomendacións

Nos casos de EE leve (sen cianose, insuficiencia tricuspídea leve, ventrículo dereito de tamaño normal e sen arritmias), permítese a actividade física sen restricións.

Nos pacientes con EE operados, sen lesións residuais maiores que en EE leve, permítese a actividade física sen restricións.

Na EE moderada (insuficiencia tricuspídea moderada e arritmias controladas ou ausentes), permítese a actividade física de compoñente dinámico e estático de intensidade leve.

Nos casos de EE severa (sintomáticos, ou con dilatación significativa de AD e VD, ou con disfunción sistólica de VE, ou con insuficiencia tricuspídea severa, ou con arritmias auriculares crónicas ou ventriculares repetidas), está contraindicada a actividade física de competición e individualízase a recomendación de actividade física recreativa. Os casos de insuficiencia tricuspídea severa, sen arritmias no holter e sen disfunción ventricular dereita, poderían ser candidatos a actividade física recreativa de intensidade leve (estática e dinámica).



4.16

Hipertensión pulmonar

De acordo á World Symposium on Pulmonary Hypertension, o límite da normalidade na presión media na arteria pulmonar (PmAP) é maior de 20 mm Hg en nenos/as maiores de 3 meses a nivel do mar⁵⁶.

Convén lembrar que as enfermidades que cursan con hipertensión pulmonar (HTP) clasifícanse en distintos grupos en función das súas características hemodinámicas ou clínicas.

Desde o punto de vista hemodinámico distinguimos:

- Hipertensión precapilar: PmAP maior de 20 mm Hg, acompañado dunha Presión Capilar Pulmonar (PCP) menor ou igual a 15 mm Hg e Resistencia Vascular Pulmonar (RVP) igual ou maior a 3UW.
- Hipertensión post-capilar pulmonar: PmAP maior a 20 mm Hg, PCP maior de 15 mm Hg e RVP menor de 3UW.
- Hipertensión pulmonar combinada pre e post-capilar: PmAP maior de 20 mm Hg, PCP maior de 15 mm Hg e RVP igual ou maior a 3UW⁵⁷.

Desde o punto de vista clínico, existe unha clasificación exclusiva tanto para a idade pediátrica (dez categorías)⁵⁸ como para a idade adulta (cinco categorías)⁵⁶.

valoración previa

En xeral, os pacientes con hipertensión pulmonar toleran mal o exercicio físico, débense considerar un subgrupo de alto risco para a súa práctica e non se deben escatimar medios na súa valoración.

Definíronse parámetros para determinar a estratificación do risco, para decidir a estratexia de tratamento en tres grupos (risco baixo, intermedio e alto), o que pode servir de guía para a valoración previa ao deporte. Concretamente, propuxéronse os seguintes:

- Datos clínicos de fallo do ventrículo dereito.
- Progresión da sintomatoloxía.
- Test de marcha dos seis minutos (en maiores de 6 anos).
- Crecemento.
- Clasificación funcional (WHO).
- BNP/NT-proBNP.
- Ecocardiografía.
- Datos do estudo hemodinámico⁵⁹.

Polo tanto, previo á práctica do exercicio, nestes pacientes é obrigado facer unha valoración clínica completa, unha analítica (NT-proBNP), un electrocardiograma, un



ecocardiograma, un holter e unha ergometría (é opcional a ergoespirometría)¹⁵. Pode ser necesaria a realización dunha anxioresonancia cardíaca en función da enfermidade. En casos seleccionados haberá que valorar a realización dunha ergoespirometría e/ou un cateterismo, se hai sospeita de paciente de alto risco ou se considera realizar deporte de competición. A periodicidade da avaliación individualizarase segundo a progresión e a gravidade da enfermidade e o tipo de deporte a realizar.

evidencia científica

No ano 2011 publicáronse, de forma conxunta pola *European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation (EAPC)*, o *European Congenital Heart and Lung Exercise Group (ECHLEG)* e a *Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)*, unhas recomendacións específicas para a actividade física, o deporte recreativo e o exercicio de adestramento nas cardiopatías conxénitas na idade pediátrica⁵.

En concreto, na hipertensión pulmonar fan súas as recomendacións das guías publicadas no ano 2009 para o diagnóstico e tratamento da hipertensión pulmonar, polo grupo de traballo correspondente da *European Society of Cardiology (ESC)* e da *European Respiratory Society (ERS)*, avalados tamén pola *Sociedad Internacional de Transplante de corazón y pulmón (ISHLT)*⁶⁰. Nelas, só se permitiría o deporte recreativo mentres non aparezan síntomas nin cianose inaceptable, evitándose a aparición de disnea, incluíndo signos leves de mala perfusión cerebral como mareos ou molestias. No caso de pacientes sen cortocircuíto, deberíase evitar calquera actividade física recreativa que produza síntomas de ansiedade.

En canto ao deporte de competición, comparten as recomendacións da *36th Bethesda Conference*, publicadas no ano 2005, permitíndoo só en presenza dunha presión sistólica pulmonar menor de 30 mm Hg (límite da normalidade nesa data), debéndose individualizar nos demais pacientes⁶¹.

As recomendacións da *American Heart Association (AHA)* para estes pacientes, no seu documento do ano 2015, para a elección e descualificación dos deportistas competitivos con anomalías cardiovasculares (*Task Force 4*), son:

- Os pacientes con presión arterial pulmonar media menor de 25 mm Hg poden participar en todos os deportes de competición.
- Os pacientes con hipertensión pulmonar moderada-severa (presión media en la arteria pulmonar maior de 25 mm Hg), deben restrinxir a súa participación en todos os deportes, coa posible excepción dos de baixa intensidade do grupo IA (clasificación de Mitchell¹⁷).
- Un requisito previo obrigado antes da participación deportiva dun atleta que presente esta enfermidade¹, é unha avaliación completa e un informe predeporte.

No ano 2015, publicouse de forma conxunta entre a *Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC)*, a *Sociedad Española de Cardiología (SEC)* e o *Consejo Superior de Deportes (CSD)*, a *Guía clínica de avaliación cardiovascular previa á práctica deportiva en pediatría*⁸. Nela, asúmense as recomendacións da *ESC*, a *EACPR* e a *AEPC* publicadas no ano 2011⁵ para as cardiopatías conxénitas na idade pediátrica, baseadas a súa vez na *36th Bethesda Conference* do ano 2005⁶¹, permitindo todos os



deportes en presenza dunha presión sistólica pulmonar menor de 30 mm Hg, cun seguimento individualizado.

Ademais, establécese a necesidade dunha valoración predeporte que debe incluír un electrocardiograma, un ecocardiograma e, opcionalmente, a realización dun cateterismo cardíaco se se considera necesario⁸.

Recentemente, actualizouse o consenso para o diagnóstico e tratamento da hipertensión pulmonar en pediatría da *Red Pediátrica Europea de Trabajo en las Enfermedades Vasculares Pulmonares*, avalada pola *Asociación Europea de Cardiología Pediátrica* (AEPC), a *Sociedad Europea para la Investigación Pediátrica* (ESPR) e a *Sociedad Internacional de Transplante de corazón y pulmón* (ISHLT), coas seguintes recomendacións:

- Os/as nenos/as con hipertensión pulmonar encadrados na categoría de alto risco, segundo a escala de 8 puntos proposta no consenso, non deberían participar nos deportes de competición. Si se considera beneficiosa a realización de exercicio físico lixeiro, pero só debe facerse tras unha consulta médica e unha valoración detallada, incluíndo o test de exercicio.
- Os/as nenos/as con hipertensión pulmonar de leve a moderada deberían realizar de forma regular exercicio físico de intensidade leve a moderada, permitíndolles autolimitar as súas actividades segundo sexa necesario, pero evitando o exercicio extenuante e isométrico, a deshidratación e o exercicio a unha altitude moderada (1.500-2.500 metros) ou alta (maior de 2.500 metros).

Estas recomendacións son para os pacientes con hipertensión pulmonar de calquera causa⁵⁶.



recomendacións

Todos os pacientes deben ser valorados nunha unidade especializada de hipertensión pulmonar pediátrica de forma periódica e precisan dunha valoración exhaustiva previa á práctica de exercicio físico.

Os pacientes de risco baixo* poden facer actividade física de competición de intensidade leve, sempre que previamente se avalien de forma exhaustiva nunha unidade especializada en hipertensión pulmonar pediátrica. Débese fomentar a actividade física recreativa de intensidade leve a moderada. En ambos casos, a actividade física debe ser preferiblemente de maior compoñente dinámico, respectando a autolimitación e evitando a presenza de síntomas de calquera tipo ou condicionantes negativos (deshidratación e exercicio a unha altitude maior de 1.500 metros).

Nos pacientes de risco moderado*, a práctica da actividade física de competición dependerá dunha recomendación individualizada por unha unidade especializada de hipertensión pulmonar pediátrica. Débese fomentar a actividade física recreativa, de intensidade leve, preferiblemente de maior compoñente dinámico, respectando a autolimitación e evitando a presenza de síntomas de calquera tipo ou condicionantes negativos (deshidratación e exercicio a unha altitude maior de 1.500 metros).

Os pacientes de alto risco* ou sen presenza de cortocircuíto deben evitar toda actividade física de competición ou recreativa con alto compoñente estático. Permítese a actividade física recreativa dinámica de intensidade leve, pero respectando a autolimitación e evitando a presenza de síntomas de calquera tipo ou condicionantes negativos (deshidratación e exercicio a unha altitude maior de 1.500 metros). Recoméndase unha especial atención á escala de Borg durante a ergometría ou a ergoespirometría.

Non se recomenda a realización de deporte de competición ou recreativo de intensidade moderada-intensa, en calquera paciente que presente cianose basal.

*Pacientes categorizados en risco baixo, moderado ou alto segundo proposta de Hansmann et al⁵⁶.



4.17

Fontan e variantes

A efectos do obxectivo deste documento, englobaremos dentro da circulación Fontan todas as posibles opcións cirúrxicas que se aplican á imposibilidade de manter unha circulación biventricular.

Desde un punto de vista anatómico, resúmense na conexión das veas sistémicas directamente ás arterias pulmonares, deixando a cámara ventricular para a circulación sistémica. Neste espectro, podemos atopar conexións bicavopulmonares axustadas ao concepto da circulación Fontan “moderna” (Fontan extracardiaco, con ou sen xanela), máis antigas (Fontan intracardiaco, Fontan clásico atriopulmonar), ou mesmo conexións parciais do tipo cavopulmonar, nas que non foi posible completar a separación da circulación pulmonar da cámara ventricular.

valoración previa

Existen poucos exemplos de cardiopatías conxénitas nas que coexista unha variabilidade da cardiopatía de base e postcirúrxica tan variada. Todo iso, fai que sexa moi difícil xeneralizar as recomendacións para estes pacientes.

Quizais, o aspecto máis positivo é que o risco de morte súbita en relación co exercicio é baixo, en ausencia de arritmias ou extenuación. A limitación máis importante para a práctica do exercicio é a diminución da capacidade funcional.

Á hora de definir a avaliación predeporte, os aspectos máis relevantes a ter en conta son:

- A cámara ventricular: morfoloxía, función miocárdica, función valvular, condicións de carga (xanela, colaterais).
- As conexións cirúrxicas (cavopulmonares, estenose do tracto de saída).
- As lesións residuais no territorio pulmonar.
- As arritmias.
- O risco de fenómenos tromboembólicos.
- A alteración linfática.
- Os dispositivos implantados (marcapasos, desfibrilador, stents).
- A limitación da función cognitiva ou psicomotriz^{1,5}.

Por tanto, previo á práctica de exercicio recoméndase unha valoración clínica, un estudo electrocardiográfico, unha ecocardiografía, un holter e unha ergoespirometría. Pode ser necesaria unha valoración por tomografía computerizada ou anxioresonancia en función de rendibilidade da ecocardiografía. A avaliación realizarase cunha periodicidade polo menos anual.



evidencia científica

As guías europeas para o manexo dos pacientes adultos con cardiopatías conxénitas, publicadas no ano 2010, recomendan nestes pacientes realizar só o deporte recreativo que toleren en función dos síntomas. Esta recomendación é tanto para os pacientes univentriculares non intervídos ou paliados, como para os pacientes con circulación Fontan³.

Posteriormente, no ano 2011, publicáronse de forma conxunta pola *European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation (EAPC)*, o *European Congenital Heart and Lung Exercise Group (ECHLEG)* e a *Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)* unhas recomendacións específicas para a actividade física, o deporte recreativo e o exercicio de adestramento nas cardiopatías conxénitas na idade pediátrica.

En concreto, en canto ao deporte recreativo recoméndase:

- A mesma actividade diaria que a indicada pola Organización Mundial para a Saúde para a poboación pediátrica normal.
- No caso de estar involucrados en actividades deportivas recreativas organizadas ou formais, deberíaserealizarunestudoprevioconergoespirometríaeunestudodafunción cardíaca/valvular e de arritmias.
Neste último caso, non limitar a actividade física salvo que o suxiran os resultados do estudo basal, secundariamente a ser portador dun dispositivo implantado ou estar con tratamento anticoagulante.
- Os pacientes que non estean involucrados en actividades deportivas recreativas organizadas ou formais, non deberían ter restricións neste sentido e deben animarse activamente para participar nun amplo rango de actividades físicas.
- Os pacientes e os coidadores deben educarse na monitorización da intensidade do exercicio físico, para saber cando deterse a descansar en caso necesario, segundo o criterio do seu cardiólogo.
Especificamente, insístese en que non deben participar en actividades nas que calquera persoa, incluídos os espectadores, force ao paciente para continuar coa actividade física a pesar de aparecer signos que indiquen a necesidade de repouso.
- Os pacientes con dispositivos implantados ou en tratamento anticoagulante, deberían evitar deportes recreativos con risco de traumatismo ou impacto.

En canto ao deporte de competición, recoméndase:

- Realizar deporte de competición dinámico de leve a moderada intensidade, ou estático de baixa intensidade, en pacientes asintomáticos con función ventricular e saturación de osíxeno normal.
- Os pacientes con dispositivos implantados ou en tratamento anticoagulante deberían evitar os deportes de competición con risco de traumatismo ou impacto⁵.

As recomendacións da *American Heart Association (AHA)* para estes pacientes, no seu documento do ano 2015 para a elección e descualificación dos deportistas competitivos con anomalías cardiovasculares (*Task Force 4*), son:



- Todos os deportistas con Fontan deben realizar un estudo predeporte que inclúa: valoración clínica, electrocardiograma, valoración da función ventricular, técnicas de imaxe e test de exercicio.
- Os pacientes asintomáticos e sen lesións hemodinámicas significativas poden participar en deportes dinámicos de intensidade leve (grupo IA da clasificación de Mitchell¹⁷).
- De forma individualizada e nos pacientes que realicen o test de exercicio en ausencia de síntomas, arritmias, hipotensión ou isquemia, poderíase valorar a participación noutros deportes de competición¹.

No ano 2015, publicouse de forma conxunta entre a *Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC)*, a *Sociedad Española de Cardiología (SEC)* e o *Consejo Superior de Deportes (CSD)*, a *Guía clínica de avaliación cardiovascular previa á práctica deportiva en pediatría*. Nela, asúmense as recomendacións da ESC, a EACPR e a AEPC do ano 2011 para o deporte de competición⁸.

recomendacións

En pacientes asintomáticos, con función ventricular e saturación de osíxeno normais, permítese a actividade física de competición con compoñente dinámico de leve a moderada intensidade ou estático de intensidade leve. Non hai restricións para a actividade física recreativa, pero individualizarase por probas de valoración basal, especialmente a ergoespirometría.

Nos demais pacientes, individualizarase a recomendación de actividade física, sendo sempre preferible a de tipo dinámico.

Os pacientes de alto risco* precisan de inclusión no *Programa alerta escolar* do/a neno/a cardiópata do 061 e realización de deporte en contorna segura.

No caso de dispositivos implantados ou en tratamento anticoagulante, evítanse os deportes recreativos ou de competición con risco de traumatismo ou impacto.

* Pacientes de alto risco: pacientes con test exercicio anómalo (síntomas, arritmias, hipotensión ou isquemia) ou disfunción ventricular.



4.18

Outras cardiopatías cianóticas

Segundo a Real Academia Española, a cianose é a coloración azulada e algunha vez negrura ou lividez da pel, debida a trastornos circulatorios. É evidente na pel, mucosas e leitos ungueais e débese á presenza en sangue dunha cifra maior ou igual a 5 gr/dl de hemoglobina desaturada.

A síndrome de Eisenmenger supón a combinación obrigada dun cortocircuíto dereita-esquerda cunha enfermidade vascular pulmonar (EVp) establecida.

As causas son variadas, e podémolas agrupar en: cardiopatías complexas con mestura inadecuada; cardiopatías nativas ou paliadas cun cortocircuíto dereita-esquerda; fístulas arteriovenosas pulmonares e enfermidades pulmonares con obliteración alveolar.

valoración previa

En xeral, os pacientes cianóticos toleran mal o exercicio físico e adoitan autolimitarse na práctica de actividade física, polo que existe escasa evidencia científica neste contexto.

O tipo de cardiopatía, a anatomía ou corrección realizada, as lesións residuais, a ferropenia e a situación xeral do paciente terán importancia na valoración predeporte, especialmente si se planea realizalo en cotas de altitude elevadas. Finalmente, non se debe esquecer que dentro destes pacientes hai subgrupos de alto risco de morte súbita (por exemplo: EVp sen cortocircuíto asociado).

Por tanto, previo á práctica do exercicio, recoméndase unha valoración clínica, unha analítica (sideremia), un electrocardiograma, un holter, unha ecocardiografía e unha ergoespirometría. Posiblemente, nalgúns pacientes pode ser necesario unha tomografía computerizada (TC) ou unha anxioresonancia (RMN) para definir a anatomía. En casos illados pode ser tamén necesario un cateterismo para definir as presións pulmonares. A valoración realizarase anualmente.

evidencia científica

No ano 2011, publicáronse de forma conxunta pola *European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation (EAPC)*, o *European Congenital Heart and Lung Exercise Group (ECHLEG)* e a *Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)* unhas recomendacións específicas para a actividade física, o deporte recreativo e o exercicio de adestramento nas cardiopatías conxénitas na idade pediátrica.

En concreto, nos pacientes con cianose recoméndase un screening predeporte que inclúa unha valoración clínica completa (especial atención ao síncope, arritmias), ecocardiografía (TC e/ou RMN se fose necesario), un cateterismo cardíaco recente, un electrocardiograma basal e un holter. Dada a complexidade destes pacientes, aconséllase individualizar as recomendacións por profesionais expertos.

É importante resaltar que se inclúen no mesmo apartado os pacientes con síndrome de Eisenmenger e EVp. De forma xeral, contraindícase calquera actividade física excesiva



(que produza síntomas ou aumento da cianose) nos pacientes con EVp e ausencia de cortocircuíto, que se consideran un subgrupo de especial risco. En pacientes cianóticos non operados permitiríase o deporte de competición no rango dinámico/estático baixo.

En pacientes cianóticos paliados, igualmente permitiríase o deporte de competición no rango dinámico/estático baixo, a condición de que a saturación de osíxeno permaneza maior ao 80%, non existan taquiarritmias con síntomas de alteración de conciencia e a función ventricular fose normal ou estivese só levemente alterada⁵.

As recomendacións da *American Heart Association (AHA)*, no seu documento do ano 2015 para a elección e descualificación dos deportistas competitivos con anomalías cardiovasculares (*Task Force 4*), especificamente para a cianose en pacientes con cardiopatías conxénitas non operadas ou paliadas son:

- Realizar unha avaliación completa dos deportistas con cardiopatías conxénitas cianóticas non operadas que inclúa un test de exercicio, tendo en conta que é obrigada unha valoración predeporte baseada no status clínico e a anatomía subxacente, antes da participación deportiva.
- Os deportistas con cardiopatías cianóticas non reparadas, clinicamente estables e sen síntomas de fallo cardíaco, poden ser considerados para participación deportiva só en deportes do grupo IA da clasificación de Mitchell^{5,17}.

recomendacións

Os pacientes con cianose e sospeita ou risco de enfermidade vascular pulmonar ou hipertensión pulmonar, deberán seguir as recomendacións do apartado de hipertensión pulmonar.

Os pacientes cianóticos, con cardiopatía non operada ou paliada, requiren unha recomendación individualizada nun centro experto, baseada nunha valoración previa exhaustiva, antes da realización de calquera actividade física.

Non se recomenda aos pacientes cianóticos, a realización de calquera actividade física de intensidade superior a leve.



4.19

Transplante cardíaco

O transplante cardíaco é o punto final dun grupo heteroxéneo de patoloxías que van desde cardiopatías conxénitas estruturais que chegaron a unha situación de inoperabilidade, estádios finais de cardiopatías conxénitas complexas nas que se optou pola vía univentricular e cardiomiopatías en estadio irreversible e en situación terminal ou case terminal.

Por tanto, na categorización e definición da situación do individuo transplantado deberá terse en conta esta variabilidade.

valoración previa

A valoración do paciente transplantado previa á práctica do exercicio, debe ir dirixida a tres aspectos:

- A idiosincrasia do corazón transplantado, que por definición está denervado e secundariamente presentará unha resposta cronotrópica ao exercicio distinta da esperada nun paciente non transplantado.
- A posibilidade de eventos coronarios secundarios ao desenvolvemento ocasional da vasculopatía coronaria postexerto, agravados polo feito de desenvolverse nun corazón denervado e, por tanto, presentarse con escasa correlación clínica en fases precoces.
- A situación global do paciente, sobre todo nos primeiros meses despois do transplante. Moitos pacientes presentan unha deterioración xeneralizada do organismo, pola patoloxía coadjuvante residual da súa situación previa. A esa situación hai que engadir os efectos secundarios da medicación necesaria para o seu tratamento. Algúns pacientes teñen unha perda importante de masa muscular e desmineralización ósea de causa multifactorial, incluíndo a medicación inmunosupresora. Todo iso obriga a individualizar as recomendacións para a práctica do exercicio⁶⁰.

Polo tanto, previamente á realización de exercicio, precísase polo menos unha valoración clínica nunha unidade de seguimento post-transplante, un electrocardiograma, unha ecocardiografía e unha ergoespirometría. A periodicidade será individualizada, pero polo menos de forma anual.

evidencia científica

Existen poucas recomendacións nas guías de práctica clínica dirixidas aos pacientes pediátricos transplantados.

No ano 2011 publicáronse, de forma conxunta pola *European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation (EAPC)*, o *European Congenital Heart and Lung Exercise Group (ECHLEG)* e a *Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)* unhas recomendacións específicas para a actividade física, o deporte recreativo e o exercicio de adestramento nas cardiopatías conxénitas na idade pediátrica.



En concreto, no referente á práctica de deporte recreativo recoméndase:

- En xeral, débese favorecer a práctica de exercicio.
- Todos os pacientes transplantados deben entrar nun programa de rehabilitación dentro dos tres meses seguintes ao transplante.
- Ten que haber un retorno á actividade física propia da idade, incluíndo clase de educación física, nos 6 meses post-transplante.
- É preferible a práctica de actividade física de tipo dinámico.

A participación en deportes de competición debe individualizarse, cunha reavaliación anual detallada⁵.

Para as recomendacións referidas ao deporte de competición, fan seus os postulados da *36th Bethesda Conference* sobre recomendacións para os atletas de competición con anomalías cardiovasculares^{5,63}:

- As decisións referentes ao exercicio de competición deben facerse en conxunción co cardiólogo de seguimento do transplante.
- Os deportistas sen estenose coronaria, sen isquemia inducida polo exercicio e capacidade de exercicio normal para a súa idade, poderán participar no deporte de competición que toleren.
- Os deportistas con estenose coronaria deben de seguir as recomendacións da *American Heart Association (AHA)* (*36th Bethesda Conference, Task Force 6*) para a patoloxía coronaria.

A versión máis recente das recomendacións da *American Heart Association (AHA)* foron publicadas no ano 2015, nun documento para a elección e descualificación dos deportistas competitivos con anomalías cardiovasculares, que mantén a mesma estratexia que as anteriores. En concreto no seu *Task Force 8*, no apartado do deportista con transplante cardíaco recomenda:

- O cardiólogo responsable do seguimento do transplante terá a última palabra sobre as recomendacións na práctica do exercicio.
- É razoable que os receptores de transplante cardíaco que participen en competicións deportivas, realicen de forma anual un test de máximo exercicio con ecocardiografía, usando un protocolo que simule as demandas cardíacas e metabólicas do evento deportivo e o seu adestramento.
- É razoable tamén, que os receptores de transplante cardíaco con fracción de exacción do ventrículo esquerdo (FEVE) maior do 50%, ausencia de isquemia cardíaca e sen inestabilidade eléctrica, participen en todas as actividades de competición adecuadas á súa tolerancia ao exercicio⁵¹.



recomendacións

Os pacientes transplantados sen lesións coronarias, sen isquemia inducida polo exercicio e capacidade de exercicio normal para a súa idade, poderán realizar actividade física sen outras restricións que as que defina a súa unidade de seguimento post-transplante.

Os pacientes transplantados deberían entrar nun programa de rehabilitación dentro dos tres meses inmediatos ao post-transplante, co obxectivo de reincorporarse á práctica física habitual para a súa idade dentro dos seis primeiros meses. Esta recomendación debe individualizarse á situación previa ao transplante do paciente e á opinión da unidade de seguimento do post-transplante.



4.20

Miocardopatía dilatada

A miocardopatía dilatada (MCD) corresponde a unha enfermidade do miocardio que cursa con dilatación (z-score maior de 2) e disfunción sistólica ventricular ou biventricular, en ausencia de condicións de carga anormal ou enfermidade coronaria⁶⁴.

estratificación do risco

O curso clínico dos pacientes con MCD é moi variable e dificulta a toma de decisións na estratificación do risco nestes pacientes. En nenos/as con MCD, a diferenza dos adultos, é menos frecuente a morte súbita cardíaca (MSC) e a presenza de fibrose, pero describíronse os seguintes factores de risco relacionados coa MSC⁶⁵:

- Electrocardiográficos: QRS prolongado.
- Clínicos: o grao de insuficiencia cardíaca e a idade ao diagnóstico.
- Ecocardiográficos: menor fracción de execución do ventrículo esquerdo (FEVE), menor grosor da parede posterior e dilatación do ventrículo esquerdo (VE).

Ata un 50% dos casos de MCD pode ser familiar e de orixe xenética, téndose descrito determinadas variantes xenéticas que se asocian a mal prognóstico (lamina, filamina AC, DSP, etc.), que constitúen por si soas un subgrupo de alto risco de morte súbita arritmoxénica.

Polo tanto, para a estratificación de risco de MSC da enfermidade é necesario polo menos unha valoración clínica, un electrocardiograma, un holter, un ecocardiograma, e posiblemente unha ergoespirometría.

Se existe historia familiar de morte súbita ou se valora a posibilidade dunha MCD familiar, débese complementar cunha valoración pola unidade de cardiopatías familiares.

A utilidade da anxioresonancia (RMN) en nenos/as non é tan clara como en adultos, xa que a diferenza destes, non se adoita atopar fibrose neste rango de idade, que en adultos constitúe un marcador de risco arritmoxénico. Pódese valorar a súa realización en maiores de 10 anos ou dependendo da valoración da unidade de cardiopatías familiares, cunha periodicidade anual.

En xeral, nos pacientes xenotipo positivo e fenotipo negativo (G+F-) con MCD, non hai diferenzas en canto ao risco durante a práctica de exercicio e a poboación sa⁴. Por tanto, non sería necesario a estratificación do risco de morte súbita, ou en todo caso estaría condicionada á valoración pola unidade de cardiopatías familiares.

evidencia científica

Non existe suficiente información científica do risco que sofren os pacientes con MCD durante a práctica do exercicio ou deporte, polo que as guías de práctica clínica adoptan unha postura de prudencia, especialmente cos pacientes con factores de risco de MSC.



As guías italianas para deportistas con enfermidade cardíaca, publicadas no ano 2013, recomendan aos pacientes con MCD non participar en ningunha práctica deportiva, exceptuando aos do grupo de baixo risco, que poderían participar en deportes de baixa demanda cardiovascular con seguimento periódico.

O grupo de baixo risco estaría definido por cumprir os seguintes ítems:

- Ausencia de morte súbita familiar
- Estar asintomáticos (sen terapia)
- Fracción de execución do ventrículo esquerdo lixeiramente deprimida (igual ou maior do 45%) e que aumenta co exercicio.
- Aumento da tensión arterial (TA) de forma normal durante o exercicio, e
- Ausencia de arritmias significativas documentadas⁶.

No ano 2015, publicouse de forma conxunta entre a *Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC)*, a *Sociedad Española de Cardiología (SEC)* e o *Consejo Superior de Deportes (CSD)*, a *Guía clínica de avaliación cardiovascular previa á práctica deportiva en pediatría*. Nela, contraindícase o deporte de competición para todos os pacientes con MCD, exceptuando un subgrupo de baixo risco ao que se lle permitirían deportes con compoñente dinámico baixo-moderado e estático baixo (grupos IA, IB da clasificación de Mitchell¹⁷).

O grupo de baixo risco estaría definido por:

- Ausencia de morte súbita familiar.
- Estar asintomáticos.
- Fracción de execución do ventrículo esquerdo normal.
- Aumento da TA de forma normal durante o exercicio, e
- Ausencia de arritmias ventriculares⁸.

Máis recentemente, no ano 2019, a *Sport Cardiology Section of the European Association of Preventive Cardiology (EAPC)* da *European Society of Cardiology (ESC)* publicou un documento sobre as recomendacións da participación en deporte competitivo e recreativo dos deportistas con cardiomiopatías, miocardite e pericardite⁴.

En concreto, para os pacientes con MCD establécense as seguintes recomendacións:

- Contraindícase a realización de deporte de competición, podendo facer actividade recreativa nos seguintes casos: presenza de síntomas; fracción de execución do ventrículo esquerdo menor do 40%; presenza de fibrose extensa na RMN; episodios de taquicardia ventricular frecuentes no holter ou na ergometría e síncope.
- Poden facer deporte sen restricións os pacientes con fracción de execución do ventrículo esquerdo levemente reducida (igual ou maior do 40%) e que cumpran os seguintes ítems: estar asintomáticos; non ter historia previa de síncope e ausencia de arritmias no holter ou na ergometría.



Tamén no mesmo ano, publícase conxuntamente pola *Sociedade Brasileira de Cardiologia* e a *Sociedade Brasileira de Medicina do Exercício e do Esporte* unha actualización da *Guía brasileira cardiolóxica para o deporte e exercicio*.

En relación á MCD, non se recomenda o deporte de competición para os deportistas con MCD sintomáticos, salvo os deportes do grupo IA (clasificación de Mitchell¹⁷) e só en casos seleccionados.

Os pacientes de baixo risco, definidos por estar asintomáticos, sen historia familiar de morte súbita, fracción de exacción do ventrículo esquerdo reducida de forma lixeira e sen arritmias ventriculares complexas, poderían participar en deportes estáticos ou dinámicos de intensidade leve a moderada. A práctica de programas de rehabilitación cardíaca está recomendada en calquera paciente con MCD⁷.

recomendacións

A actividade física de competición e recreativa de intensidade severa, en xeral, está contraindicada.

A actividade física de competición e recreativa de intensidade leve, está recomendada en pacientes de baixo risco*.

Aos portadores sans (G+F-), de variantes xenéticas de patoxenicidade demostrada relacionadas con MCD, con RMN cardíaca, holter e ergometría ou ergoespirometría normais, permíteselles a realización de calquera actividade física, previa valoración pola unidade de cardiopatías familiares (ausencia de antecedentes familiares de MSC e de variantes xenéticas de alto risco arritmico ou de progresión da cardiopatía en caso de deporte).

* Subgrupo de baixo risco: asintomáticos; sen historia familiar de morte súbita; fracción de exacción do ventrículo esquerdo lixeiramente deprimida (igual ou maior do 45%) e que aumenta co exercicio; aumento de tensión arterial normal durante o exercicio; ausencia de arritmias significativas documentadas e ausencia de variante xenética ou historia familiar de mal pronóstico.



4.21

Miocardopatía hipertrófica

A miocardopatía hipertrófica (MCH) corresponde a un grupo heteroxéneo de enfermidades cun engrosamento dun ou máis segmentos do miocardio (z-score maior de 2 mm en nenos/as, e igual ou maior de 15 mm en adultos), non explicable por unha alteración das condicións de enchido cardíaco¹⁴.

estratificación do risco

Existe unha proposta para estimar o risco relativo de morte súbita cardíaca (MSC) e considerar o implante dun desfibrilador, pero non está recomendado o seu uso nos menores de 16 anos, nos atletas, na MCH asociada a enfermidades metabólicas ou síndrome e nos pacientes con historia previa de MSC ou taquicardia ventricular sostida (TVS)⁶⁶.

Recentemente publicouse unha proposta de modelo predictivo similar para nenos/as, baseado en cinco parámetros (síncope, espesor do miocardio, diámetro da aurícula esquerda, gradiente do tracto de saída do ventrículo esquerdo e TVS), que está pendente de validación externa⁶⁷.

Historicamente foise moi restritivo na práctica deportiva dos pacientes con MCH, pero hoxe en día estas restricións non son tan severas, xa que se viu que o risco non é tan alto (baseándose no seguimento de amplas cohortes) e que existen certos factores que poden axudar na estratificación do risco.

Unha meta-análise publicada no ano 2017, definía os seguintes factores de risco maiores para o desenvolvemento de MSC en nenos/as con MCH: antecedente de episodio cardíaco adverso (MSC abortada ou TVS); taquicardia ventricular non sostida (TVNS); síncope e hipertrofia severa (maior de 30 mm ou z-score maior de 6), sendo este último o menos potente.

Analízanse tamén outros factores de risco, denominados menores (antecedentes familiares de MSC, sexo, idade, síntomas, cambios no electrocardiograma, resposta anormal da presión arterial ao exercicio, obstrución do tracto de saída do ventrículo izquierdo e distintas probas diagnósticas funcionais ou de imaxe), sen unha correlación claramente definida⁶⁸.

Polo tanto, para a estratificación do risco de morte súbita en pacientes con MCH é necesario, polo menos, unha valoración clínica dos antecedentes persoais, incluíndo unha valoración nunha unidade de cardiopatías familiares, un estudo electrocardiográfico e ecocardiográfico, un holter, unha ergometría (opcionalmente unha ergoespirometría) e unha resonancia cardíaca.

A valoración realizarase cunha periodicidade anual, excepto a avaliación na unidade de cardiopatías familiares que será de periodicidade individualizada.



evidencia científica

Nos pacientes con xenotipo positivo e fenotipo negativo (G+F-) para MCH, non hai diferenzas en canto ao risco durante a práctica de exercicio coa poboación sa⁴. Por tanto, non sería necesario a estratificación do risco de morte súbita ou, en todo caso, estaría condicionada á valoración pola unidade de cardiopatías familiares.

En xeral, nas guías europeas e americanas, historicamente, indicábase a prohibición da realización de deporte de competición nestes pacientes^{12,13}. Recentemente esta actitude é menos restritiva en pacientes adultos de baixo risco e especificamente en deportistas de elite tras consenso cos mesmos⁴.

Así, nas guías da *American Heart Association* (AHA) para o diagnóstico e tratamento da MCH do ano 2011, incluíase nesta prohibición a actividade física recreativa de alta intensidade ou de alto grao de competitividade en calquera paciente diagnosticado de MCH. Tamén se recomendaba evitar a realización de exercicio en ambientes extremos que afecten á volemia (alta humidade ambiental, calor ou frío intenso) e evitar os exercicios “explosivos” que se asocien a aumentos rápidos da frecuencia cardíaca, como por exemplo os sprints, preferindo exercicios máis continuados, como a natación ou o ciclismo.

É razoable a participación en deportes competitivos de baixa intensidade (compoñentes dinámico ou estático baixos) ou en actividade física recreativa. Para facilitar a comprensión, os autores establecen unha táboa con distintos exemplos de deportes categorizados en tres graos de intensidade e cuantificando o grao de recomendación para o exercicio^{12,13}.

De forma evolutiva, nas guías da *European Society of Cardiology* do ano 2014 para o diagnóstico e manexo da MCH, establecíase unha recomendación de manter un hábito de vida saudable en todos os pacientes, adaptando as recomendacións para o deporte recreativo aos síntomas e risco de complicacións relacionadas coa enfermidade. No caso dos/as nenos/as, e en ausencia de factores de risco ou síntomas, debíaselles permitir un nivel de actividade aeróbica de intensidade leve a moderada¹⁴.

No ano 2015, publicouse de forma conxunta entre a *Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas* (SECPCC), a *Sociedad Española de Cardiología* (SEC) e o *Consejo Superior de Deportes* (CSD), a *Guía clínica de avaliación cardiovascular previa á práctica deportiva en pediatría*. Nela, asúmense as recomendacións da AHA do ano 2011¹⁸.

Máis recentemente, no ano 2019, a *Sport Cardiology Section of the European Association of Preventive Cardiology* (EAPC) da *European Society of Cardiology* (ESC) publicou un documento sobre as recomendacións sobre a participación en deporte competitivo e recreativo dos deportistas con cardiomiopatías, miocardite e pericardite⁴.

En concreto, para os pacientes con MCH contraindícase a realización de exercicio no caso de historia de morte súbita abortada, presenza de síntomas, taquicardias ventriculares inducidas polo exercicio, score-5 anos ESC alto, gradiente máximo maior de 50 mm Hg no tracto de saída do ventrículo esquerdo ou resposta de tensión arterial anormal ao exercicio.



Neste mesmo documento e asumindo unha avaliación completa da información e dos riscos polo paciente, considérase razoable a realización de calquera deporte de competición, excluindo os que teñan un risco engadido en caso de síncope, nos casos de expresións leves da enfermidade, score-5 anos baixo e idade adulta⁴.

recomendacións

A actividade física de alta intensidade, en xeral, está contraindicada.

A actividade física de baixa intensidade, recomendase en pacientes asintomáticos e sen factores de risco*.

Evitar ambientes extremos que afecten a volemia e os exercicios “explosivos” que se asocien a aumentos rápidos de frecuencia cardíaca, como os sprints.

Os portadores sans, sen fenotipo de MCH (G+F-), poden realizar calquera tipo de deporte, en ausencia de antecedentes familiares de MSC e tras a valoración pola unidade de cardiopatías familiares.

*Factores de risco: antecedente de episodio cardíaco adverso (morte súbita cardíaca abortada ou taquicardia ventricular sostida), taquicardia ventricular non sostida, síncope, hipertrofia severa (maior de 30 mm ou z-score maior de 6) e historia familiar de morte súbita. A ausencia de todos os factores de risco é necesaria para considerarse subgrupo de risco baixo. A resposta anómala á ergometría e o prognóstico da mutación xenética, en caso de coñecela, poderían terse en conta como factores adicionais na toma de decisións.



4.22

Miocardopatía non compactada

A miocardopatía non compactada de ventrículo izquierdo (MCNC) corresponde a unha enfermidade do miocardio que cursa con trabeculacións prominentes, separadas por recesos dentro do miocardio e que adoitan asociarse a distintos graos de disfunción ventricular⁶⁴.

Na actualidade hai moita controversia sobre o seu diagnóstico, xa que os criterios actuais sobrediagnostican a enfermidade. O achado de hipertrabeculación na poboación é moi frecuente, pois ata 1 de cada 7 persoas cumpriría criterios e con todo son persoas sas, non pacientes. É por iso que recentemente hai unha corrente de opinión entre os expertos, na que se considera que o diagnóstico de MCNC debe basearse nunha combinación de achados nas probas de imaxe, xunto con disfunción ventricular, síntomas, antecedentes familiares de miocardopatía ou morte súbita e alteracións no electrocardiograma.

estratificación do risco

O curso clínico dos pacientes con MCNC é variable. A presenza de disfunción ventricular, de historia familiar de miocardopatía e/ou morte súbita ou dunha variante xenética patoxénica, son moi importantes á hora de establecer un diagnóstico/prognóstico, sendo a disfunción ventricular o factor de risco máis importante para o desenvolvemento de eventos cardíacos desfavorables.

Por tanto, para a estratificación do risco da enfermidade é necesario polo menos unha valoración clínica, incluíndo valoración nunha unidade de cardiopatías familiares, un electrocardiograma, un holter e unha ergometría (a ergoespirometría é opcional).

A anxioresonancia cardíaca (RMN) pode facilitar a cuantificación da función ventricular nos casos de mala xanela. A valoración realizarase cunha periodicidade anual.

evidencia científica

No ano 2015, publicouse de forma conxunta entre a *Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC)*, a *Sociedad Española de Cardiología (SEC)* e o *Consejo Superior de Deportes (CSD)*, a *Guía clínica de avaliación cardiovascular previa á práctica deportiva en pediatría*. Nela, recoméndase individualizar a decisión en unidades especializadas⁸.

No ano 2019, a *Sport Cardiology Section of the European Association of Preventive Cardiology (EAPC)* da *European Society of Cardiology (ESC)* publicou un documento sobre as recomendacións sobre a participación en deporte competitivo e recreativo dos deportistas con cardiomiopatías, miocardite e pericardite⁴.

Nos atletas con MCNC contraindícase a realización de deporte de competición en presenza de disfunción sistólica de ventrículo esquerdo e/ou arritmias ventriculares. Esta recomendación faise extensiva cando a aparición dun síncope puidese asociar risco de morte ou dano importante.



Pola contra, permítese a práctica de calquera deporte aos deportistas con MCNC que cumpran estas tres condicións: estar asintomáticos; non ter historia de síncope e sen arritmias en holter ou durante a ergometría⁴.

Tamén no mesmo ano, publícase conxuntamente pola *Sociedade Brasileira de Cardiología* e a *Sociedade Brasileira de Medicina do Exercício e do Esporte*, unha actualización da *Guía brasileira cardiolóxica para o deporte e exercicio*.

Para os deportistas con MCNC con disfunción sistólica de ventrículo esquerdo, presenza de arritmias ventriculares significativas no holter ou durante ergometría ou historia de síncope, non se recomenda o deporte de competición. Quedan como posible excepción os deportes do grupo IA (clasificación de Mitchell¹⁷) e en casos seleccionados⁷.

recomendacións

Está contraindicada a actividade física de competición e a actividade física recreativa de intensidade moderada-alta no caso de disfunción do ventrículo esquerdo e/ou presenza de arritmias ventriculares.

Recomendada a actividade física de competición ou recreativa en pacientes de baixo risco*.

*Subgrupo de baixo risco: estar asintomáticos, non ter historia de síncope, sen arritmias en holter ou durante a ergometría e sen estudo xenético de mal pronóstico



4.23

Miocardopatía arritmoxénica

A miocardopatía arritmoxénica (MCA) é un grupo heteroxéneo de enfermidades, caracterizadas por un problema a nivel das unións celulares, os desmosomas, que son máis fráxiles e rompen con maior facilidade, provocando a substitución das células por fibrose ou graxa que son focos de arritmias.

Clasicamente considerábase un problema do ventrículo dereito, pero hoxe sábese que na maioría dos casos afecta a ambos ventrículos e que existen formas puramente esquerdas.

estratificación do risco

Os factores de risco para a morte súbita na MCA son: episodio de morte súbita abortada ou síncope brusco; taquicardia ventricular documentada; disfunción ventricular e práctica de exercicio físico intenso⁴.

O diagnóstico da enfermidade pode ser difícil e require unha valoración morfolóxica, funcional e familiar. Polo menos, é necesaria unha valoración clínica, un electrocardiograma, un holter, un estudo ecocardiográfico, unha anxioresonancia cardíaca e unha valoración por unha unidade de cardiopatías familiares.

Unha vez feito o diagnóstico a recomendación non cambia, polo que non é necesario repetir a valoración a non ser que se indique desde a unidade de cardiopatías familiares.

evidencia científica

Na MCA a práctica do exercicio intenso recoñécese como un factor de risco para a aparición de arritmias ventriculares e para a aceleración da expresión clínica da enfermidade. É por iso que as guías clínicas, de forma unánime, contraindican a práctica de deporte de competición nos pacientes con diagnóstico posible ou confirmado para a MCA^{8,69,4,7}.

En canto ao deporte recreativo existe unha actitude menos restritiva nas guías para deportistas de competición, pero limitado a deportes de baixa-moderada intensidade e estrito seguimento clínico^{4,70}. Neste sentido, non existen indicacións específicas na idade pediátrica.

recomendacións

Está contraindicada calquera actividade física de competición de calquera grao e a recreativa de intensidade moderada-alta.

Permítese a actividade física recreativa de intensidade leve-moderada, individualizando a decisión desde a unidade de cardiopatías familiares.

Estas recomendacións aplícanse por igual aos portadores sans de variantes xenéticas de patoxenicidade demostrada relacionadas con MCA (por exemplo, PKP2, DSG2, DSC2, FLNC, DSP...).



4.24

Miocardite e pericardite

A miocardite defínese como un proceso inflamatorio do miocardio, cun patrón histolóxico de dexeneración e necrose non isquémica do miocito, asociado a un infiltrado inflamatorio.

Xeralmente, é o resultado dunha infección, pero tamén pode asociarse a unha enfermidade autoinmune ou a consumo de tóxicos.

A pericardite defínese como un proceso inflamatorio do pericardio, que ocasionalmente afecta tamén as capas do miocardio adxacentes, nese caso utilízase a expresión miopericardite.

estratificación do risco

A **miocardite** é unha das causas máis frecuentes de morte súbita cardíaca (MSC) durante o exercicio. O mecanismo sería secundario a eventos arrítmicos, non necesariamente relacionado coa severidade do grao de inflamación ou niveis de troponina e si, coa disfunción do ventrículo esquerdo.

Existe tamén evidencia de cadros de MSC tardíos, en probable relación coa presenza dunha cicatriz miocárdica que actuaría como substrato eléctrico favorecedor, especialmente en resposta a determinados estímulos como o exercicio. Polo tanto, despois dunha miocardite, é necesario respectar un tempo mínimo de repouso (fase de normalización do proceso inflamatorio) e unha valoración funcional, eléctrica e bioquímica antes de permitir a práctica de exercicio físico.

Previo á práctica de exercicio dos pacientes con miocardite, é obrigado facer unha valoración clínica, un electrocardiograma, un holter e unha ergometría. A anxioresonancia cardíaca (RMN) pode ser de axuda en casos seleccionados.

Realízase a valoración cada dous anos, salvo a RMN (evento único). No caso de presenza de realce tardío con gadolinio, repetirase todo de forma anual.

A **pericardite** é unha enfermidade de bo prognóstico e xeralmente con boa resposta ao tratamento. Os factores de risco para desenvolver recorrencias ou progresar a constrinximento pericárdico son: temperatura maior de 38°C ao diagnóstico, curso subagudo e resistencia ao tratamento antiinflamatorio non esteroideo.

Previo á práctica de exercicio dos pacientes con pericardite, recoméndase realizar, unha única vez, unha valoración clínica, un electrocardiograma e un holter.

evidencia científica

As guías italianas para deportistas con enfermidade cardíaca, publicadas no ano 2013, recomendan non realizar ningún tipo de exercicio físico aos pacientes con miocardite ata finalizar un período de 6-12 meses despois da curación clínica e bioquímica da enfermidade. A diferenza entre a latencia de 6 a 12 meses estaría na severidade da presentación clínica, en canto á disfunción ventricular ou a presenza de arritmias ventriculares.



En calquera caso e previo á práctica de exercicio, débese realizar unha valoración exhaustiva para descartar a presenza de secuelas funcionais miocárdicas ou presenza de arritmias, mediante ecocardiografía, electrocardiograma, holter e resonancia cardíaca⁶.

No ano 2015, publicouse de forma conxunta entre a *Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC)*, a *Sociedad Española de Cardiología (SEC)* e o *Consejo Superior de Deportes (CSD)*, a *Guía clínica de avaliación cardiovascular previa á práctica deportiva en pediatría*. Nela, contraindícase o deporte para todos os pacientes con miocardite activa. Tras pasar 6 meses desde o comezo da clínica, en pacientes asíntomáticos, sen disfunción ventricular e sen arritmias, levántase a restrición podendo realizar calquera tipo de deporte.

Para poder alcanzar esta seguridade, débese estudar:

- A función do ventrículo esquerdo
- O movemento de parede
- As dimensións cardíacas normais (baseandose en ecocardiografía e/ou estudos isotópicos)
- A ausencia de extrasístoles ventriculares ou supraventriculares frecuentes ou complexas (mediante holter, electrocardiograma e ergometría)
- A normalización de marcadores séricos inflamatorios e de fallo cardíaco
- A normalización do electrocardiograma (a persistencia de pequenas alteracións no segmento ST e na onda T, non son per se indicación de restrición deportiva)⁸.

As recomendacións da *American Heart Association (AHA)* para estes pacientes, no seu documento do ano 2015 para a elección e descualificación dos deportistas competitivos con anomalías cardiovasculares (*Task Force 3*), contraindican o deporte para todos os pacientes con sospeita de miocardite activa. Tras pasar non menos de 3-6 meses desde o comezo da clínica, débese facer unha valoración clínica consistente en ecocardiograma, holter e electrocardiograma durante o exercicio, sendo razoable renovar a práctica deportiva en ausencia de disfunción ventricular, normalización de marcadores séricos de dano miocárdico, ausencia de inflamación, de fallo cardíaco e de arritmias relevantes en holter e electrocardiograma en exercicio. Queda sen responder a pregunta de que actitude seguir cos pacientes nos que se demostrou a presenza de realce tardío tras gadolinio⁷⁰.

Máis recentemente, no ano 2019, a *Sport Cardiology Section of the European Association of Preventive Cardiology (EAPC)* da *European Society of Cardiology (ESC)* publicou un documento sobre as recomendacións sobre a participación en deporte competitivo e recreativo dos deportistas con cardiomiopatías, miocardite e pericardite⁴. Nel, contraindícase a realización de deporte nos pacientes con miocardite ata pasar un período de tempo que, en función da gravidade da enfermidade, da función do ventrículo esquerdo e da extensión da inflamación na resonancia cardíaca, variará entre 3 e 6 meses. Posteriormente, pódese renovar a competición tras comprobar a normalización da función sistólica do ventrículo esquerdo, dos marcadores bioquímicos de dano miocárdico e a ausencia de arritmia no holter e na ergometría. No caso de presenza de realce tardío tras gadolinio mantense esta pauta, pero con seguimento clínico anual⁴.



Tamén no mesmo ano publícase, conxuntamente pola *Sociedade Brasileira de Cardiología* e a *Sociedade Brasileira de Medicina do Exercício e do Esporte*, unha actualización da *Guía brasileira cardiolóxica para o deporte e exercicio*. Nela, contraindícase o deporte de competición para os deportistas con miocardite activa. Tras un período de convalecencia (polo menos de 6 meses, aínda que recoñecen que algúns expertos consideran que pode ser menor) pódese renovar a práctica do deporte tras comprobar a normalización da función do ventrículo esquerdo, o movemento de parede e as dimensións cardíacas (por medio de ecocardiografía e/ou estudos isotópicos), a ausencia de arritmias relevantes (mediante holter e ergometría), a normalización de marcadores séricos inflamatorios e de fallo cardíaco e a normalización do electrocardiograma basal (a persistencia de pequenas alteracións no segmento ST e na onda T non son, per se, indicación de restrición deportiva)⁷.

En canto á pericardite, as recomendacións son similares entre as distintas guías, coa contraindicación de participar en deportes competitivos durante a fase aguda, establecendo un período de convalecencia de 3-6 meses e comprobar a normalización dos marcadores bioquímicos, ecográficos (FEVE, derrame) e eléctricos^{4,6,7,8,70}. En caso de evolución a pericardite constrictiva, a realización de deporte de competición estaría contraindicada⁷⁰.

recomendacións para a miocardite

Está contraindicada a actividade física en caso de sospeita ou confirmación de miocardite activa, durante un período de convalecencia de 6 meses.

Permítese a actividade física sen restricións nos casos de valoración previa sen achados.

Nos casos de RMN con presenza de realce tardío non hai unha evidencia dispoñible para dar unha recomendación, polo que haberá que individualizar cada caso co paciente e equipo médico.

recomendacións para a pericardite

Está contraindicada a actividade física en caso de sospeita ou confirmación de pericardite activa, durante un período de convalecencia de 6 meses.

Permítese a actividade física sen restricións tras 6 meses, se desaparecen os síntomas e con electrocardiograma e ecocardiograma normais.



4.25

Síndrome de Brugada

A síndrome de Brugada (BrS) caracterízase por unha arritmia hereditaria, que predispón á fibrilación ventricular (FV) e á morte súbita cardíaca (MSC), sen anomalías estruturais identificables. Ten un patrón de herdanza autosómico dominante, cunha penetrancia variable e predominio marcado polo sexo masculino (8-10 veces máis prevalente).

Representa unha das causas máis importantes de MSC, en ausencia de cardiopatía estrutural, debida a episodios de fibrilación ventricular habitualmente durante o sono, con manifestación en calquera idade, pero máis frecuente na terceira ou cuarta década.

Os criterios diagnósticos son controvertidos e sufriron modificacións desde a descrición da enfermidade, o que motivou varias reunións de consenso. No ano 2016, propúxose por un grupo de expertos un score diagnóstico (score de Shanghai) que se basea na clínica, na historia familiar, na xenética e nas características electrocardiográficas en precordiais dereitas, tanto basais como trala administración de fármacos ou situacións predispoñentes. No devandito score, a presenza dun patrón espontáneo no ECG tipo I é suficiente para chegar ao diagnóstico, requirindo da combinación doutros factores nas demais situacións. Un score igual ou maior de 3,5 puntos sería un diagnóstico de BrS, entre 2 e 3 puntos sería un diagnóstico de posible BrS, e un score menor de 2 puntos sería non diagnóstico⁷¹.

Neste sentido, actualmente moitos dos centros aceptan que un Brugada tipo 1 é diagnóstico de BrS, mentres que un tipo 2 que converte a tipo 1, necesitaría doutros criterios adicionais (antecedentes familiares de BrS ou morte súbita, xenética positiva, taquicardia ventricular, MSC recuperada, estudo electrofisiolóxico positivo).

estratificación do risco

O BrS representa o 20% dos episodios de morte súbita en pacientes sen cardiopatía estrutural. Existen factores de risco para o desenvolvemento de MSC aceptados por todos os grupos como son a presenza de patrón espontáneo no ECG tipo I en pacientes sintomáticos (con episodio previo de MSC abortada, síncope non vasovagal). Tamén se describiron moduladores da enfermidade que poden agravar a súa expresión, como a febre, a inxesta de alcohol ou ceas copiosas, o sexo masculino, as alteracións hidroelectrolíticas e determinadas medicacións (www.brugadadrugs.org).

Outras variables que se asociaron co risco de MSC son a historia familiar de morte súbita, a presenza de disfunción sinusal ou fibrilación auricular, determinadas alteracións ECG (fragmentación QRS, onda S en V1, repolarización precoz, prolongación da onda T terminal ou elevación do ST postexercicio en precordiais dereitas).

O estudo xenético actualmente non pode utilizarse para definir o pronóstico ou tratamento, aínda que é certo que se detectaron factores protectores como o polimorfismo p.H558R no xene SCNA5, presente no 20% da poboación, que de forma parcial restauraría a corrente de sodio alterada por outras variantes xenéticas deleterias en SCNA5. Tamén existen dúbidas noutros aspectos da estratificación do risco, como cal sería a actitude adecuada en pacientes asintomáticos ou con diagnóstico de posible BrS e a utilidade pronóstica do estudo electrofisiolóxico^{10,72,73,74}.



Desde un punto de vista diagnóstico é controvertida a indicación do test de provocación farmacolóxico, especialmente en nenos/as, nos que existe maior porcentaxe de falsos negativos e risco de desenvolver arritmias ventriculares durante o test. A tensión emocional secundaria á información obtida, unida á dificultade na toma de decisións posterior, é outro factor para ter en conta⁷⁵. Buscando atopar unha solución á estratificación do risco en nenos/as, propúxose un score baseado en catro puntos: presenza de síntomas, ECG tipo I espontáneo, disfunción sinusal e/ou taquicardia auricular e anomalías de condución, cunha boa correlación con eventos potencialmente letais nunha cohorte de 95 pacientes con 19 anos ou menos (50% menos de 13 anos)⁷⁶.

Polo tanto, para a estratificación do risco é obrigado facer unha valoración clínica completa incluíndo a da unidade de cardiopatías familiares e un estudo holter, e para a práctica de exercicio físico complementala cunha ergometría, individualizando a periodicidade do estudo. Os pacientes con posible BrS son especialmente difíciles na toma de decisións.

evidencia científica

Dada a rápida evolución nos conceptos e definicións relacionados co BrS, só se expoñerán as referencias científicas relevantes dos últimos cinco anos.

As recomendacións da *American Heart Association (AHA)* para estes pacientes, no seu documento do ano 2015 para a elección e descualificación dos deportistas competitivos con anomalías cardiovasculares (*Task Force 10*), son:

- Recoméndase unha valoración dos deportistas con sospeita ou diagnóstico dunha canalopatía, por un especialista en ritmo cardíaco ou cardiólogo xenetista con suficiente experiencia e coñecemento nestas alteracións.
- Nos deportistas sintomáticos con sospeita ou diagnóstico de BrS, recomendase a restrición de todos os deportes competitivos ata que se complete unha avaliación exhaustiva, o deportista e a súa familia estean ben informados, se implemente un programa de tratamento e permaneza asintomático en terapia durante 3 meses.
- No caso de deportistas asintomáticos, con xenotipo positivo e fenotipo negativo, é razoable participar en todos os deportes competitivos coas medidas de precaución apropiadas*.
- Nos deportistas sintomáticos ou con fenotipo electrocardiográfico illado, pódese considerar a participación en deportes de competición (salvo natación no SQT11 sintomático) despois de que se implementen unhas medidas preventivas e de tratamento institucionais e de que permanecese asintomático en terapia durante polo menos 3 meses⁷⁷.

Tamén no ano 2015, publicouse de forma conxunta entre a *Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC)*, a *Sociedad Española de Cardiología (SEC)* e o *Consejo Superior de Deportes (CSD)*, a *Guía clínica de avaliación cardiovascular previa á práctica deportiva en pediatría*. Nela, recoméndase a valoración nunha unidade especializada de arritmias.

Na conferencia de consenso de expertos sobre síndromes da onda-J, publicada no ano 2017 e avalada pola *Asia Pacific Heart Rhythm Society (APHRS)*, a *European Heart Rhythm*



Association (EHRA), The Heart Rhythm Society (HRS), e a Sociedad Latinoamericana de Estimulación Cardíaca y Electrofisiología (SOLACE), faise fincapé en que nalgúns pacientes o patrón de Brugada acentúase inmediatamente despois do exercicio físico, en probable relación cun aumento do ton vagal¹⁵. Na discusión resáltase a falta de datos na literatura para definir unhas recomendacións e menciónase un artigo de revisión de 98 publicacións sobre BrS relacionadas co exercicio, que conclúe que nos pacientes con BrS debería estar restrinxida a práctica de exercicio ou adestramento físico vigoroso, ata dispoñer de máis estudos que permitan confirmar ou retirar esta recomendación⁷⁸.

recomendacións

Todos os pacientes con diagnóstico BrS ou sospeita de BrS, deben ser valorados nunha unidade especializada de cardiopatías familiares e arritmias pediátricas, previo á práctica deportiva.

- En todos os pacientes sintomáticos, con diagnóstico ou sospeita de BrS, debe estar restrinxida a actividade física de competición ata valoración por unha unidade de cardiopatías familiares e arritmias pediátricas. Nos pacientes que se considere, podería ser razoable a práctica de actividade física recreativa de intensidade leve, con precaucións*.
- Evitar os deportes con risco, derivado dunha posible situación de síncope ou mareo (escalada, hípica, parapente, etc.). Neste sentido non poderán realizar deporte sen supervisión e sempre en contorna “segura”**.
- Para os pacientes asintomáticos con xenotipo positivo e fenotipo negativo (portadores de variante patóxénica pero sen correlación ECG), permítese a actividade física sen restrición, con precaucións* e en contorna “segura”**.
- Nos pacientes con sospeita, sen test de provocación ou test negativo, pero previo a desenvolvemento puberal e familiares de primeiro grao con BrS confirmado, individualizaranse as recomendacións en función da unidade de cardiopatías familiares e de acordo coa familia. En calquera caso, recoméndase precaucións excepto a obrigatoriedade de dispoñibilidade de desfibrilador externo.

* Precaucións: evitar as drogas que exacerbaban o BrS nos atletas afectados (<http://www.brugadadrugs.org>); reposición de electrolitos/hidratación e evitar a deshidratación; evitar ou tratar a hipertermia por enfermidades febris ou esgotamento por calor relacionada co adestramento ou golpe de calor para atletas con BrS; dispoñibilidade dun desfibrilador externo automático como parte do equipo de seguridade deportiva persoal, no caso de actividade física de competición; establecemento dun plan de acción de emerxencia cos funcionarios apropiados do centro escolar ou do equipo.

** Deporte en contorna “segura”: os lugares nos que se realice exercicio físico deben cumprir unhas condicións de seguridade adecuadas e tamén é necesario un plan de actuación de emerxencia nas escolas. Incluír ao paciente no Programa alerta escolar do/a neno/a cardíopata do 061.



4.26

Síndrome de QT longo

A síndrome de QT longo (SQTL) conxénito caracterízase por unha prolongación do intervalo QT e arritmias ventriculares, fundamentalmente desencadeadas por actividade adrenérxica. A media de idade da presentación é de 14 anos. A medida do intervalo QT axústase á frecuencia cardíaca con varias fórmulas, sendo a máis usada a de Bazett, denominándose intervalo QT corrixido (QTc). Para o seu diagnóstico aceptanse tres posibilidades:

- Intervalo QTc igual ou maior a 480 msg en varios electrocardiogramas ou ben un score superior a 3 na escala de Schwartz.
- Ser portador dunha mutación patoxénica, independentemente da duración do QTc.
- En presenza dun QTc igual ou maior a 460 msg en varios electrocardiogramas, asociado a síncope inexplicado e en ausencia de causas secundarias que prolonguen o QT.

O estudo xenético identifica unha variante causante da enfermidade no 75% dos casos. Dos 17 xenes identificados, o 90% dos casos con xenotipo positivo concéntranse en tres deles (KCNQ1, KCNH2 e SCN5A). Os subtipos de SQTL agrúpanse en tres categorías:

- SQTL autosómico dominante (Romano-Ward, prevalencia 1:2.500), que inclúe 11 variantes (SQTL 1-6 e QTL 9-13) e se caracteriza pola prolongación illada do intervalo QT. O máis frecuente é o SQTL1.
- SQTL autosómico dominante con manifestacións extracardiácas como o QTL7 (síndrome de Andersen-Tawil) e o QTL8 (síndrome de Timothy).
- SQTL autosómico recesivo (Síndrome Jervell-Lange-Nielsen), que combina un intervalo QT extremadamente prolongado con xordeira conxénita¹⁰.

estratificación do risco

A taxa anual de morte súbita cardíaca en pacientes non tratados con SQTL estímase entre o 0,33 e o 0,9%, e a estratificación do risco realízase de forma individual considerando tanto parámetros clínicos como xenéticos.

Algúns factores para destacar son a presenza de historia de eventos cardíacos (síncopes, episodio previo de MSC), sexo masculino en nenos/as, sexo feminino en adultos (especialmente en SQTL-2 en presenza de QTLc maior de 500 msg e/ou en 9 meses postparto), algunhas variantes xenéticas específicas e presenza de QTLc maior de 500 msg, especialmente con signos de inestabilidade eléctrica ou perfil xenético de alto risco (portador de dúas variantes xenéticas, incluídos a Síndrome Jervell-Lange-Nielsen ou Timothy)¹⁰.

En pacientes con SQTL1, o exercicio é un importante desencadeamento de eventos arritmoxénicos, especialmente a natación. Así mesmo, a mesma relación identificouse no SQTL2 co estrés emocional e os estímulos auditivos, mentres que no SQTL3 os episodios arritmoxénicos son máis frecuentes durante o sono.

Polo tanto, ademais dunha historia clínica dirixida a sintomatoloxía arrítmica e familiar é necesario unha valoración por parte dun experto en cardiopatías familiares. Entre as probas complementarias necesítase estudo xenético, holter e ergometría.



A ecocardiografía e outros estudos de imaxe cardíacos non son importantes na estratificación de risco desta enfermidade, pero normalmente realízase unha ecocardiografía na valoración inicial, para descartar unha enfermidade estrutural asociada.

evidencia científica

Nos últimos 15 anos houbo unha evolución nas guías de práctica clínica en relación coa práctica do deporte para os pacientes con SQTL. É indubidable que a estimulación simpática é proarritmoxénica e por este motivo, inicialmente, os deportes competitivos estaban contraindicados nestes pacientes, mesmo cando estaban tratados adecuadamente con betabloqueantes. Os estudos retrospectivos posteriores mostraron unha evolución máis benigna da esperada en pacientes deportistas diagnosticados de SQTL (moitos deles portadores de desfibriladores), o que pode explicar unha maior permisividade nas últimas publicacións^{77,79,80}.

As recomendacións da *American Heart Association (AHA)* para estes pacientes, no seu documento do ano 2015 para a elección e descualificación dos deportistas competitivos con anomalías cardiovasculares (*Task Force 10*), son:

- Recoméndase unha valoración dos deportistas, con sospeita ou diagnóstico dunha canalopatía, por un especialista en ritmo cardíaco ou cardiólogo xenetista, con suficiente experiencia e coñecemento nestas alteracións.
- Nos deportistas sintomáticos, con sospeita ou diagnóstico de SQTL, restrinxense todos os deportes competitivos ata que se complete unha avaliación exhaustiva, que o deportista e a súa familia estean ben informados, que se implemente un programa de tratamento e que permaneza asintomático en terapia durante 3 meses.
- Nos deportistas asintomáticos, xenotipo positivo e fenotipo negativo, é razoable participar en todos os deportes competitivos coas medidas de precaución apropiadas*.
- Nos deportistas sintomáticos ou con fenotipo electrocardiográfico illado, pódese considerar a participación en deportes de competición (salvo natación no SQTL1 sintomático), despois de que se implementen unhas medidas preventivas e de tratamento institucionais e permanecese asintomático en terapia durante polo menos 3 meses⁷⁷.

Tamén no ano 2015, publicouse de forma conxunta entre a *Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC)*, a *Sociedad Española de Cardiología (SEC)* e o *Consejo Superior de Deportes (CSD)*, a *Guía clínica de avaliación cardiovascular previa á práctica deportiva en pediatría*. Nela, contraindícase a práctica do deporte de competición nestes pacientes.

Por último, na Guía clínica da *European Society of Cardiology (ESC)* do ano 2015 para o manexo dos pacientes con arritmias ventriculares e prevención da morte súbita, avalada pola *Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC)*, non se fai referencia a ningunha recomendación sobre o deporte e o SQTL, salvo evitar a natación (SQTL1) e os sons ruidosos (SQTL2) como desencadeamentos de arritmias¹⁰.

Contrasta esta estratexia de manexo co publicado no ano 2005 nun documento de consenso dos grupos de traballo de rehabilitación e fisioloxía do exercicio, e do grupo de



enfermidades do miocardio e pericardio da mesma ESC. No devandito documento, as recomendacións eran moito máis restritivas, contraindicando calquera tipo de deporte en presenza de SQTL (definido como QTc maior de 440 msg en homes e 460 msg en mulleres)¹¹, o que reflicte a evolución á que nos referiamos ao principio.

Hoxe en día, existe acordo en relación a que os pacientes con SQTL deben evitar a práctica de deporte de competición. En cambio, as actividades recreativas poden permitirse sempre que o paciente sexa bo cumpridor do tratamento médico (salvo natación habitual e deportes acuáticos, exposición brusca a auga fría e bañarse sen supervisión, especialmente no SQTL tipo 1).

Tamén é pouco recomendable a práctica de deportes nos que exista risco de caída ou traumatismo en caso de síncope ou presíncope (como a escalada, carreiras de vehículos, etc), aqueles que impliquen aumento importante do ton adrenérxico ou os desencadeantes potenciais (estímulos auditivos esaxerados especialmente no SQTL tipo 2)¹⁰.

recomendacións

Os pacientes e as súas familias deben coñecer que a práctica de actividade física pode aumentar o risco de eventos cardíacos e tomar unha decisión xuízosa coa adecuada información.

Cumprir as precaucións* xerais para os pacientes con SQTL.

Evitar a actividade física con risco derivado de posible situación de síncope ou mareo (escalada, hípica, parapente, etc.). Neste sentido non debería realizarse actividade física sen supervisión e en contorna "segura"^{**}.

Contraindicase a actividade física de alta intensidade física ou emocional en pacientes con diagnóstico de SQTL. En pacientes con xenotipo positivo e fenotipo negativo con tratamento adecuado, individualizárase a indicación de acordo coa unidade de cardiopatías familiares e o propio paciente.

No SQTL tipo 1, evítanse os deportes acuáticos (nadar ou bañarse, mergullo) e mergullarse bruscamente en auga fría.

No SQTL tipo 2, evítanse os estímulos auditivos bruscos e as actividades con ruídos bruscos.

* Precaucións: evitar as drogas que alongan o QT (<http://www.crediblemeds.org>); reposición de electrolitos/hidratación e evitar a deshidratación; evitar esgotamento por calor relacionada co adestramento ou golpe de calor; dispoñibilidade dun desfibrilador externo automático como parte do equipo de seguridade deportiva persoal en caso de actividade física de competición; establecemento dun plan de acción de emerxencia cos funcionarios apropiados do centro escolar ou do equipo.

** Deporte en contorna "segura": os lugares nos que se realice exercicio físico deben cumprir unhas condicións de seguridade adecuadas e tamén é necesario un plan de actuación de emerxencia nas escolas. Incluír ao paciente no Programa alerta escolar do/a neno/a cardíopata do 061.



4.27

Portador de desfibrilador

O desfibrilador automático implantable (DAI) é un dispositivo capaz de detectar e tratar arritmias potencialmente mortais, mediante terapias ou descargas programadas especificamente segundo a patoloxía e o tipo de arritmia que se necesita tratar. A zona de implante pode ser a nivel subclavicular e tamén en posición lateral no tórax (subcutáneos, sen eléctrodos endovenosos). Así mesmo, os DAI poden ter un ou varios eléctrodos (mono ou bicamerais), o cal depende das características da patoloxía e do paciente.

A indicación de implante pode ser para prevención primaria ou secundaria de morte súbita nos pacientes con arritmias ventriculares documentadas ou con alto risco de telas debido á súa patoloxía.

Os problemas derivados de ser portador de DAI están en relación co propio dispositivo (infeccións, complicacións a nivel da bolsa do xerador, rotura de eléctrodos ou disfunción dos mesmos, limitación ou afectación de accesos venosos) ou coas terapias que se administran (en xeral, maior risco de descargas inapropiadas na idade pediátrica).

evidencia científica

Aínda que é efectivo na prevención da morte súbita, o implante de DAI non exixe da recomendación de restrición para realizar exercicio segundo a patoloxía subxacente. A eficacia do DAI para interromper unha arritmia maligna durante o exercicio intenso é descoñecida, e, desde o punto de vista teórico probablemente non óptima⁸¹.

Non hai datos científicos en nenos/as portadores/as de DAI fisicamente activos, que permitan dar unhas recomendacións sobre o risco/beneficio nestes pacientes máis aló das que se aplican aos adultos, que teñen tamén unha evidencia baixa.

En deportistas menores de 21 anos existe un rexistro americano no que as descargas do DAI no contexto de práctica deportiva, non teñen secuelas graves e as taxas de disfunción do dispositivo son similares ás reportadas previamente en pacientes pediátricos non seleccionados portadores de DAI⁸².

As recomendacións sobre exercicio recreativo son similares ás realizadas no paciente portador de marcapasos. En xeral, considerarase non realizar exercicio nas primeiras 6 semanas tralo implante, tendo en conta que é recomendable previamente realizar unha ergometría convencional. Cando se producen descargas ou terapias do DAI nun paciente é recomendable interromper a realización de exercicio por un período aproximado de 6 semanas, para avaliar a resposta aos cambios na programación ou o tratamento médico de forma individualizada⁸¹.

En xeral, ser portador dun DAI implica non poder realizar deporte de competición (salvo aqueles deportes de baixa demanda cardiovascular), pero existen publicacións nas que se observa que hai pacientes que continúan facendo exercicio, pese ao risco que implica, asesorados polos seus médicos e correctamente informados tanto o deportista como a familia en cada caso individual⁸².



Non existen publicacións sobre as recomendacións respecto ao exercicio recreativo, polo que o mantemento dunha vida física activa con intensidade leve ou moderada realizarase segundo a patoloxía de base do paciente. Nos pacientes con patoloxía arrítmica, particularmente sensibles ao trigger do exercicio, estas recomendacións deben facerse con precaución, de forma individualizada e necesitarán de estudos complementarios para poder dalas con seguridade⁸¹.

recomendacións

Realizar probas previas ao exercicio: radiografía de tórax, electrocardiograma, ergometría e as que dependan da patoloxía que subxace á indicación de implante de DAI.

Contraindicase a actividade física recreativa de alta intensidade e a actividade física de competición. En función da resposta á ergometría, a patoloxía subxacente e as expectativas do paciente, exhaustivamente informado, poderíase modificar esta indicación.

Contraindicanse os deportes de contacto físico directo.

Contraindicanse relativamente as actividades nas que o mareo ou síncope poidan expoñer ao paciente ou a outros a riscos adicionais (caídas ou traumatismos, accidentes de vehículos, etc.).

A realización de movementos extremos do brazo ipsilateral ao dispositivo (en deportes como: voleibol, baloncesto, tenis, balonmán, natación, ximnasia, ballet, etc.), pode aumentar o risco de disfunción de eléctrodo e preferiblemente deben ser evitados, sobre todo nas 6 primeiras semanas despois do implante.

A interferencia electromagnética é rara. Con todo, é importante coñecer se o paciente ten exposición a campos electromagnéticos en relación coa práctica deportiva e, nas revisións, examínase se existe detección inadecuada por este motivo. Os campos electromagnéticos potentes poden ocasionar inhibición de terapias anti-taquicardia, aínda que polo momento non se describiu esta circunstancia en relación co exercicio físico.

O esforzo físico en xente nova pode provocar taquicardia sinusal, que exceda o nivel de detección programado para a intervención do DAI, o que conduce á descarga inapropiada, coa consecuente repercusión psicolóxica, dor e ansiedade no paciente. Ademais, en determinadas circunstancias, a descarga inapropiada pode desencadear arritmias ventriculares potencialmente letais. Por este motivo, é moi importante adecuar a programación do dispositivo e recomendar niveis de exercicio adaptados ao paciente de forma individual.

Determinadas enfermidades estruturais ou arritmoxénicas poden aumentar o risco do paciente para ter arritmias auriculares, coa posible condución ventricular rápida en exercicio, o cal aumenta o risco de descarga inapropiada. Nestes casos, realizaranse recomendacións individualizadas e é posible que sexa necesario iniciar tratamento médico antiarrítmico.



4.28

Portador de marcapasos

O marcapasos é un dispositivo que permite xerar estímulos eléctricos, que alcanzan o músculo cardíaco e producen a contracción do mesmo. Os marcapasos están formados por un xerador ou pila, que proporciona a enerxía necesaria para estimular o músculo e un ou dous eléctrodos, que son os condutores desa enerxía ata o corazón e poden estar situados na aurícula e/ou no ventrículo.

Existen diferentes tipos de marcapasos permanentes: epicárdicos e endocavitarios, e á súa vez estes poden ser monocamerais ou bicamerais.

No caso dos sistemas epicárdicos o xerador adoita estar situado na parte alta do abdome, debaixo do apéndice xifoide, e nos endocavitarios atópase baixo a clavícula. Os eléctrodos epicárdicos estimulan o corazón desde a súa capa máis externa (epicardio), mentres que os endocavitarios ou endovenosos fano desde dentro do corazón, apoiándose na súa capa máis interna (endocardio).

Os pacientes portadores de marcapasos realizan un seguimento en consultas específicas onde se controla a situación do dispositivo (batería e eléctrodos), para realizar axustes nos parámetros e detectar problemas que poidan xurdir. Todos os pacientes reciben un informe periódico da situación do marcapasos, incluíndo o estado da batería e dos cables do sistema.

Aínda que as indicacións de estimulación son as mesmas nos nenos/as que nos adultos, existen algunhas consideracións específicas para a idade pediátrica:

- Os pacientes con cirurxías cardíacas previas, por cardiopatía conxénita ou estrutural, poden ter síntomas debido a bradicardia ou a perda de sincronía aurículoventricular, con frecuencias cardíacas adecuadas, o que os diferencia dos/as nenos/as sen cardiopatía estrutural, e este é un factor para ter en conta.
- A frecuencia cardíaca no paciente pediátrico varía coa idade.
- O implante de eléctrodos endocavitarios é complicado en nenos/as pequenos/as e en pacientes con anomalías venosas ou enfermidade estrutural ou cirurxías previas, polo que ás veces é obrigada a estimulación epicárdica.
- A maioría de publicacións neste grupo de pacientes (pediátricos ou con cardiopatía conxénita) teñen un nivel de evidencia C, debido á falta de estudos clínicos randomizados⁸³.

estratificación do risco

A dependencia do marcapasos quere dicir que o paciente non ten un ritmo propio do corazón para continuar mantendo unha frecuencia cardíaca o suficientemente adecuada, para non ter repercusións no caso de que o sistema falle por un problema no mesmo. É dicir, se o sistema deixa de estimular por un problema no mesmo é probable que o paciente poida ter síntomas importantes como mareo, síncope, etc., e poida requirir dunha intervención médica inmediata. É importante coñecer se os pacientes son dependentes ou non do funcionamento do marcapasos, pois isto é o que implica o seu maior risco.

Se o paciente non é dependente quere dicir que, en caso de fallar o marcapasos, o/a neno/a terá un ritmo propio o suficientemente adecuado para tolerar a situación e necesitar unha valoración médica pero non co mesmo grao de urxencia, xa que os síntomas poden ser máis leves ou mesmo pasar inadvertidos.



Ademais da consideración previa, os pacientes con enfermidade cardíaca de base portadores de marcapasos deben ter en conta as recomendacións deportivas relativas á devandita patoloxía, así como as precaucións dirixidas ao paciente portador de marcapasos.

Realizaranse probas previas á práctica do exercicio, cunha periodicidade xeralmente anual: valoración clínica e do dispositivo, radiografía de tórax, electrocardiograma e holter. Se presenta cardiopatía estrutural, completárase cunha ecocardiografía, e opcionalmente cunha ergoespirometría.

evidencia científica

Os portadores de marcapasos deben evitar a práctica de deporte con alto risco de impacto corporal, polo posible dano do xerador e os eléctrodos (por exemplo: rugby, artes marciais, etc) ou ulceración da pel, que pode ocorrer tempo despois do traumatismo⁸¹.

Outros deportes tales como fútbol, baloncesto, béisbol, etc., con risco ocasional de impacto brusco na zona do implante, poden ser permitidos en caso de levar unha protección adecuada. Os movementos ipsilaterais extremos débense evitar durante polo menos 6 semanas tralo implante de eléctrodos. Os deportes con movementos pronunciados de brazos (por exemplo: voleibol, baloncesto, tenis, escalada, etc.) poden aumentar o risco de dano do eléctrodo, polo rozamento a nivel da subclavia⁸¹.

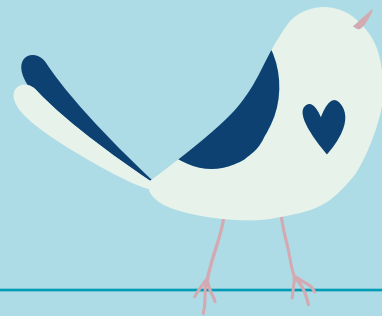
O marcapasos deberase implantar no lado esquerdo ou no dereito, segundo a dominancia do paciente na súa vida diaria e en relación coa práctica deportiva.

A interferencia electromagnética é infrecuente cos dispositivos actuais. Con todo, debe avaliarse especificamente en determinadas contornas deportivas nos que exista equipamento electrónico (por exemplo: esgrima). A interferencia pode producir inhibición transitoria da estimulación, o que ten que terse en conta nos pacientes dependentes do marcapasos. Ademais, os miopotenciais poden xerar inhibición da estimulación, que é máis común en eléctrodos ou sistemas monopolares e que ás veces pode solucionarse modificando a programación⁸¹.

recomendacións

Permitida actividade física sen limitación, pero coas seguintes premisas: contraíndicanse os deportes de contacto físico directo, evítanse as actividades con risco de impacto sen a protección adecuada, os movementos repetitivos coa extremidade ipsilateral ao sistema e os abdominais ou outros exercicios isométricos que impliquen á musculatura abdominal, no caso de dispositivo colocado en abdome.





ficha predeporte

Os consellos sobre a actividade física son prioritarios en cada visita ao especialista, quen estimulará ao paciente e os seus coidadores para preguntar as dúbidas sobre o nivel de exercicio a realizar, así como proporcionar as recomendacións pertinentes, escritas e/ou verbais, sobre a actividade física⁵. Ditas recomendacións detallaranse nun informe ou ficha predeporte, que especifique con claridade o tipo de actividade física que se pode practicar no ámbito escolar. Este informe ou ficha quedará incluído na historia clínica do paciente e serán os pais ou titores os encargados de trasladalo aos educadores.

A ficha constará dos seguintes apartados:

- **Datos demográficos.**
- **Data do informe e data recomendada de reavaliación.**
- **Codificación da enfermidade e diagnóstico da patoloxía.**
- En pacientes con risco importante, **activarase a alerta escolar do/a neno/a cardiópata** incorporando as recomendacións oportunas. Marcarase a alerta escolar (si/non), e en caso necesario, o apartado de deporte en contorna “segura” (*os lugares nos que se realice exercicio físico deben cumprir unhas condicións de seguridade adecuadas e tamén é necesario un plan de formación e actuación de emerxencia nos centros docentes*)

- **Contraindicacións ou limitacións relativas.**

Expoñense algúns exemplos:

- Medidas de postoperatorio inmediato:

Exemplo:

Esternotomía recente: Durante o primeiro mes é preferible que o/a neno/a durma en decúbito supino ou semisupino apoiado nunha almofada. Débese evitar tirar do brazo, cargar peso ou empuxar. No centro docente, débense evitar os exercicios sobre as articulacións dos membros superiores ata pasados tres meses da cirurxía. Ao redor do terceiro mes, poderíanse realizar exercicios ou actividade física que implique mobilidade lixeira dos brazos. A partir do cuarto mes, a consolidación ósea permite unha actividade normal.

- Medidas de portador de dispositivo:

Exemplo:

No caso de implante dalgún tipo de dispositivo como un marcapasos procurar non forzar a elevación dos brazos por encima dos 90 graos durante polo menos 4-6 semanas. De forma indefinida: Contraindicados deportes nos que predomina o contacto físico directo. Evitar actividades con risco de impacto sen a protección adecuada. Evitar movementos repetitivos coa extremidade ipsilateral ao sistema. Evitar abdominais ou outros exercicios isométricos que impliquen á musculatura abdominal no caso de dispositivo colocado en abdome.

- Medidas de anticoagulación:

Exemplo:

Deben evitarse actividades nas que poida existir colisión ou impacto de forma intencional derivado do concepto intrínseco do propio deporte.

- Medidas post-cateterismo ou estudo electrofisiolóxico (EEF):

Exemplo:

Evitar forzar a flexión ou rotación da zona de acceso vascular afectada. No caso de implante de dispositivo percutáneo evitar actividades nas que poida existir colisión ou impacto de forma intencional no tórax durante os primeiros 6 meses despois da intervención.



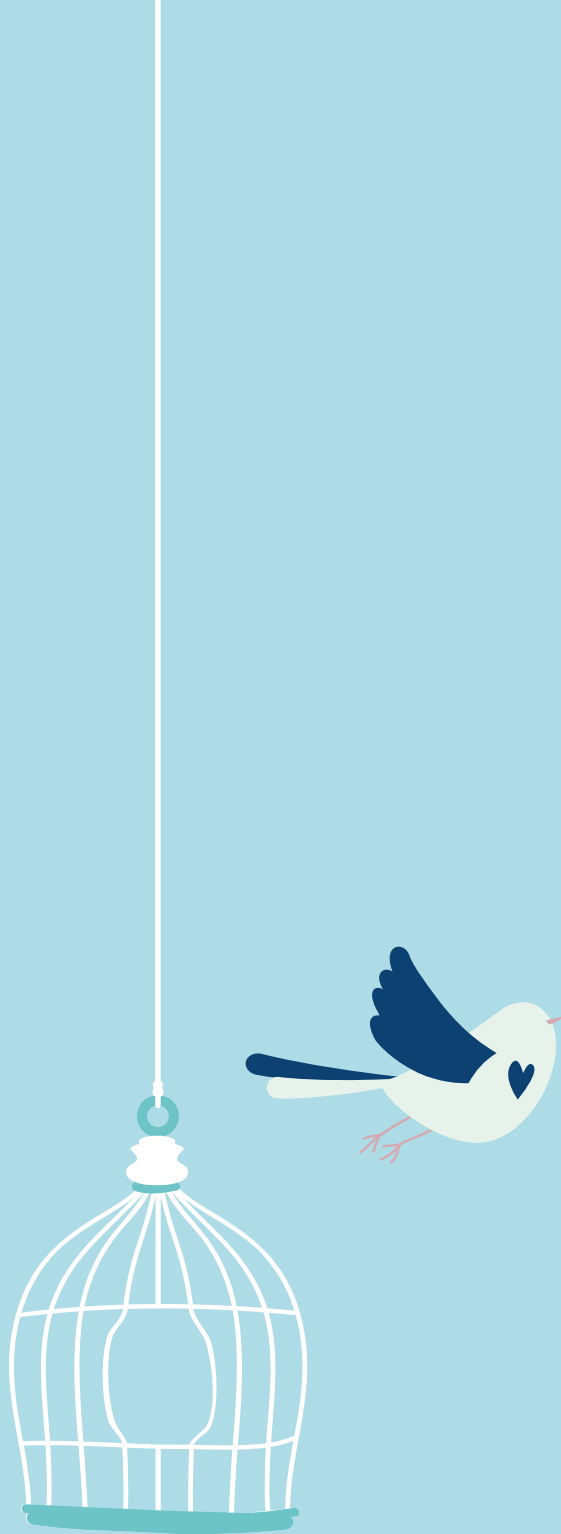
- **Outras.**

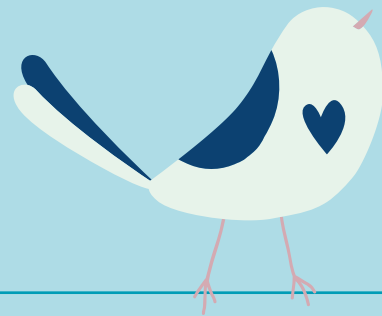
- Recomendacións clínicas, axustadas á patoloxía do paciente. Polo menos debe integrar, tanto para a actividade recreativa como para a de competición: tipo de actividade física (recreativa/competitivo), grao de intensidade e contraindicacións se as houbese.
- Valores de referencia para a práctica de actividade física, establecendo uns parámetros de frecuencia cardíaca de adestramento, calculada de forma teórica ou directamente a través dunha ergoespirometría, tal e como se describiu anteriormente:
 - Frecuencia cardíaca en repouso.
 - Frecuencia cardíaca máxima.
 - Frecuencia cardíaca de adestramento recomendada.
 - En caso de dispoñer ergoespirometría: VO_2 pico, máximo e equivalencia escala de Borg.
- Observacións se as houbese, respecto a calquera dos apartados anteriores ou calquera asunto que o médico responsable do informe considere relevante.

recordatorio

Cómpre lembrar que os pais ou titores son os garantes e receptores da información médica, incluíndo as recomendacións sobre a práctica da actividade física. As cuestións ou dúbidas que poidan xurdir neste respecto, por parte dos educadores cara ao equipo médico, ou viceversa, deberán de dilucidarse cos pais como vehículo de transmisión obrigado.







bibliografía

1. Van Hare GF, Ackerman MJ, Evanxalista JP, Kovacs RJ, Shafer KM, Warnes CA et ao. Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes With Cardiovascular Abnormalities: Task Force 4: Congenital Heart Disease. A Scientific Statement from the American Heart Association and American College of Cardiology. *J Am Coll Cardiol* 2015; 66 (21): 2372-2384.
2. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, Bozkurt B, Broberg CS, Colman JM et ao. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: Executive Summary. *J Am Coll Cardiol* 2019; 73(12):1494-1563.
3. Baumgartner H, Bonhoeffer P, de Groot NM, de Haan F, Deanfield JE, Nazzareno G, et ao. Task Force on the management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC); Association for European Paediatric Cardiology (AEPC); ESC Committee for Practice Guidelines (CPG). *Eur Heart J*. 2010; 31(23):2915-2957.
4. Pelliccia A, Solberg EE, Papadakis M, Adami P, Biffi A, Caselli S, et ao. Recommendations for participation in competitive and leisure estafe sport in athletes with cardiomyopathies, myocarditis, and pericarditis: position statement of the Sport Cardiology Section of the European Association of Preventive Cardiology (EAPC) *European Heart Journal* (2019) 40, 19–33.
5. Takken T, Giardini A, Reybrouck T, Gewilling M, Hovels-Gurich HH, Longmuir PE, et ao. Recommendations for physical activity, recreation sport, and exercise training in paediatric patients with congenital heart disease: a report from the Exercise, Basic & Translational Research Section of the European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation, the European Congenital Heart and Lung Exercise Group, and the Association for European Paediatric Cardiology. *European Journal of Preventive Cardiology*. 2012; 19 (5):1034-1065.
6. Biffi A, Delise P, Zeppilli P, Giada F, Pelliccia A, Penco M, et ao. Italian Cardiological Guidelines for Sports Eligibility in Athletes with Heart Disease: Part 1. *J Cardiovasc Med* 2013; 14:477–499.
7. Ghorayeb N, Stein R, Daher DJ, Silveira AD, Ritt LEF, Santos, DFP et ao. The Brazilian Society of Cardiology and Brazilian Society of Exercise and Sports Medicine's Updated Guidelines for Sports and Exercise Cardiology - 2019. *Arq Bras Cardiol*. 2019; 112(3):326-368.
8. Crespo D, Pérez-Lescure FJ, Boraita A, Aparicio P, Selectos MA, Sarquella-Brugada G, et ao. Guía Clínica de Avaliación Cardiovascular previa á práctica deportiva en pediatría. 1ª Ed. Madrid. Consello Superior de Deportes. Catálogo Xeral de publicacións oficiais. 2015.
9. Ackerman MJ, Zipes DP, Kovacs RJ, Maron BJ. Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes With Cardiovascular Abnormalities: Task Force 10: The cardiac channelopathies. A Scientific Statement from the American Heart Association and American College of Cardiology. *J Am Coll Cardiol* 2015; 66 (21): 2424-2428.
10. Priori SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, Blom N, Borggrefe M, Camm J, et ao; ESC Scientific Document Group. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Eur Heart J*. 2015;36(41):2793-2867.
11. Pelliccia A, Fagard R, Bjornstad HH, Anastassakis A, Arbustini E, Assanelli D, et ao. Recommendations for competitive sports participation in athletes with cardiovascular disease: a consensus document from the Study Group of Sports Cardiology of the Working Group of Cardiac Rehabilitation and Exercise Physiology and the Working Group of Myocardial and Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*. 2005; 26:1422–1445.
12. Gersh BJ, Maron BJ, Bonow RO, Dearani JA, Fifer MA, Link MS, et ao. American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines; American Association for Thoracic Surgery; American Society of Echocardiography; American Society of Nuclear Cardiology; Heart Failure Society of America; Heart Rhythm Society; Society for Cardiovascular Angiography and Interventions; Society of Thoracic Surgeons. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnose and treatment of hypertrophic cardiomyopathy: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *Circulation* 2011; 124:e783–e831.
13. Maron BJ, Chaitman BR, Ackerman MJ, Baye's de Luna A, Corrado D, Crosson JE, et ao. Working Groups of the American Heart Association Committee on Exercise, Cardiac Rehabilitation, and Prevention; Councils on Clinical Cardiology and Cardiovascular Disease in the Young. Recommendations for physical activity and recreational sports participation for young patients with genetic cardiovascular diseases. *Circulation* 2004; 109:2807–2816.
14. Elliott PM, Anastasakis A, Borger MA, Borggrefe M, Cecchi F, Charron P, et ao. 2014 ESC Guidelines on diagnose and management of hypertrophic cardiomyopathy: The Task Force for the Diagnose and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2015; 35:7–79.



15. Antzelevitch C, Yan GX, Ackerman MJ, Borggrefe M, Corrado D, Guo J, et al. J-wave syndromes expert consensus conference report: emerging concepts and gaps in knowledge. *Heart Rhythm* 2016; 13:e295–324.
16. Recomendacións mundiais sobre actividade física para a saúde. Suíza Edicións da Organización Mundial da Saúde. 2010.
17. Mitchell JH, Haskell W, Snell P and Van Camp SP. Task force 8: classification of sports. *J Am Coll Cardiol* 2005; 45(8): 1364–1367.
18. Terreros JL et al. Subcomisión de protección da saúde da Comisión de Control e Seguimento da Saúde e a Dopaxe (CCSSD) do Consello Superior de Deportes. Sistema de recoñecementos médicos para a práctica do deporte. 2011 (Consultado 19 En 2020). Dispoñible en: <http://femede.es/documentos/documento%20RMD%2001-12.pdf>.
19. Tanaka H, Monahan KD, Seals Dr. Age-Predicted maximal heart rate revisited imposed during exercise testing and the appropriate intensity of prescribed exercise programs. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37:153– 156.
20. Machado FA, Denadai BS. Validez das Ecuacións predictivas da frecuencia cardíaca máxima para nenos e adolescentes. *Arq Bras Cardiol* 2011; 97(2): 136-140.
21. Ciccone ZS, Holmes CJ, Fedewa MV, MacDonald HV, Esco, MR. Age-Based Prediction of Maximal Heart Rate in Children and Adolescents: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Res Q Exerc Sport*. 2019; 90(3):417-428.
22. Rodríguez-Núñez I, Luarte-Martínez S, Landeros I, Ocares G, Urizar M, Henríquez MJ, Zenteno D. Assessment of EPinfant scale for exercise intensity perceptual self-regulation in healthy children. *Rev Chil Pediatr* 2019; 90(4):422-428.
23. Rodríguez-Núñez I, Manterola C. Initial validation of the scale of perceived exertion (EPinfant) in Chilean children. *Biomedica* 2016; 36(1):29-38.
24. Longmuir PE, Brothers JA, de Ferranti SD, Hayman LL, Van Hare GF, Matherne GP, et al. Promotion of physical activity for children and adults with congenital heart disease: a scientific statement from the American heart association. *Circulation* 2013; 127:2147-2159.
25. Levie et al. Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes with Cardiovascular Abnormalities: Task Force 1: Classification of Sports: dynamic, static and impact. A Scientific Statement from the American Heart Association and American College of Cardiology. *J Am Coll Cardiol* 2015; 66(21):2350-2355.
26. Portela F, Zavanella C. Coidados postoperatorios do neno tras cirurxía cardíaca. En: F. Rueda (Ed). *Cardioloxía Pediátrica en Atención Primaria. Conceptos, preguntas e respostas*. A Coruña: Editorial Casitérides; 2009. Cap. 122; 233-242.
27. Weissman C. Pulmonary complications after cardiac surgery. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth* 2004; 8(3):185-211.
28. Felcar JM, Guitti JC, Marson AC, Cardoso JR. Fisioterapia pré-operatória na prevenção das complicações pulmonares em cirurgia cardíaca pediátrica. *Rev Bras Cir Cardiovasc* 2008; 23(3): 383-388.
29. Duggan M, Kavanagh BP. Pulmonary atelectasis. *Anesthesiology* 2005; 102:838–854.
30. Hernández S, Mustelier JA, Rivas E. Fase hospitalaria da rehabilitación cardíaca. Protocolo para a síndrome coronaria aguda. *Cor Saúde* 2014; 6(1):97-104.
31. Kavanagh BP. Perioperative atelectasis. *Minerva Anestesiol* 2008; 74:285-287.
32. Beningfield A, Jones A. Peri-operative chest physiotherapy for paediatric cardiac patients: a systematic review and meta-analysis. *Physiotherapy* 2018; 104(3):251-263.
33. Cavenaghi S, de Moura SCG, da Silva TH, Venturinelli TD, Mariño LHC, Lamari NM. Importance of pre-and postoperative physiotherapy in pediatric cardiac surgery. *Rev Bras Cir Cardiovasc* 2009; 24(3): 397-400.
34. Restrepo RD. AARC clinical practice guidelines: from "referenced-based" to "evidence-based". *Respir Care* 2010; 55(6):787-789.
35. Cantinotti MC, Giordano R, Assanta N, Murzi B, Melo M, Franchi E, et al. Strengths, limitations, and geographical discrepancies in the eligibility criteria for sport participation in young patients with congenital heart disease. *Clin J Sport Med* 2018; 28(6):540-560.
36. López M, Salazar J, Jiménez L. Estenosis valvular pulmonar. En: Albert DC (Coordinación). *Cardioloxía Pediátrica e cardiopatías congénitas do neno e adolescente*. 1ª Edición. Madrid. CTO Editorial S.L. 2015:249-254.
37. Heidbüchel H, Panhuyzen PG, Corrado D, Hoffmann, Biffi A, Delise P, et al. Recommendations for participation in leisure-estafe physical activity and competitive sports in patients with arrhythmias and potentially arrhythmogenic conditions Part I: Supraventricular arrhythmias and pacemakers. *Eur J Cardiovasc Prev Rehabil*. 2006; 13(4):475-84.
38. Bonow RO, Nishimura RA, Thompson PD, Udelson JE. Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes With Cardiovascular Abnormalities: Task Force 5: Valvular Heart Disease. A Scientific



- Statement from the American Heart Association and American College of Cardiology. *J Am Coll Cardiol* 2015; 66 (21): 2385-2392.
39. Ten Harkel AD, Berkhout M, Hop WC, Witsenburg M, Helbing WA. Congenital valvular aortic stenosis: limited progression during childhood. *Arch Dis Child* 2009; 94(7):531-5.
 40. Mellwig KP, van Buuren F, Gohlke-Baerwolf C, Bjornstad HH. Recommendations for the management of individuals with acquired valvular heart diseases who are involved in leisure-estafe physical activities or competitive sports. *Eur J Cardiovasc Prv Rehabil* 2008; 15(1):95-103.
 41. Braverman AC, Harris KM, Kovacs RJ, Maron BJ. Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes With Cardiovascular Abnormalities: Task Force 7: Aortic diseases, including Marfan syndrome. A Scientific Statement from the American Heart Association and American College of Cardiology. *J Am Coll Cardiol* 2015; 66 (21): 2398-2405.
 42. Koyac Z, Harris L, de Groot JR, Silversides CK, Oechslin EN, Bouma BJ, et ao. Sudden cardiac death in adult congenital heart disease. *Circulation* 2012; 126(16):1944-1954.
 43. Legendre A, Losay J, Touchot-Koné A, Serraf A, Belli E, Piot JD, Lambert V, et ao. Coronary events after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Circulation* 2003; 108(Suppl1):II 186-190.
 44. Graham TP, Bernard YD, Mellen BG, Celermajer D, Baumgartner H, Cetta F, et ao. Long-term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries: a multi-institutional study. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36(1):255-261.
 45. Inuzuka R, Diller GP, Borgia F, Benson L, Tay O, Alonso-Gonzalez R, Silva M, et ao. Comprehensive Use of Cardiopulmonary Exercise Testing Identifies Adults With Congenital Heart Disease at Increased Mortality Risk in the Medium Term. *Circulation*. 2012; 125:250-259.
 46. Dodge-Khatami A, Mavroudis C, Backer CL. Congenital Heart surgery nomenclature and database project: anomalies of the coronary arteries. *Ann Thorac Surg* 2000; 69(4Suppl):S270-S297.
 47. Basso C, Thiene G. *J Am Coll Cardiol* 2000; 35(6):1493-1501.
 48. Estevez R, Roda F, Albert DC. Reverse flow in left coronary artery as the clue to diagnose of an anomalous origin of the left coronary into pulmonary artery in an infant with dilated cardiomyopathy. *Echocardiography* 2008; 25(6):663-665.
 49. Yellen É, Gauvreau K, Takashahi M, Burns JC, Shulman S, Baker Ao, et ao. Performance of 2004 American Heart Association recommendations for treatment of Kawasaki disease. *Pediatrics* 2010; 125(2):e234-e241.
 50. Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA, Gewitz MH, Tani LY, Burns JC, et ao. Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. Diagnose, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: a statement for health professionals from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. *Pediatrics* 2004; 114:1708-1733.
 51. McCrindle BW, Minich LL, Colan SD, Takahashi M, Vetter VL, Gersony WM, et ao. Coronary involvement in children with Kawasaki disease: risk factors from analysis of serial normalized measurements. *Circulation* 2007; 116(2):174-179.
 52. Senzaki H. Long-term outcome of Kawasaki disease. *Circulation* 2008; 118(25):2763-2772.
 53. Thompson PD, Myerburg RJ, Levine BD, Udelson JE, Kovacs RJ. Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes With Cardiovascular Abnormalities: Task Force 8: Coronary Artery Diseases. A Scientific Statement from the American Heart Association and American College of Cardiology. *J Am Coll Cardiol* 2015; 66 (21): 2406-2411.
 54. Rodríguez M, Villagrà F. Tetralogía de Fallot. En: Albert DC (Coordinación). *Cardioloxía Pediátrica e cardiopatías congénitas do neno e adolescente*. 1ª Edición. Madrid. CTO Editorial S.L. 2015:317-331.
 55. Carretero JM, Pérez AM, Sarquella G. Anomalia de Ebstein. En: Albert DC (Coordinación). *Cardioloxía Pediátrica e cardiopatías congénitas do neno e adolescente*. 1ª Edición. Madrid. CTO Editorial S.L. 2015:349-355.
 56. Hansman G, Koestenberger M, Alastalo T, Apitz C, Austina ED, Bonnet D, et ao. 2019 updated consensus statement on the diagnose and treatment of pediatric pulmonary hypertension: The European Pediatric Pulmonary Vascular Disease Network (EPPVDN), endorsed by AEPC, ESPR and ISHLT. *J Heart Lung Transplant* 2019; 38:879-901.
 57. Simonneau G, Montani D, Celermajer DS, Denton CP, Gatzoulis MA, Krowka M, et ao. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. *Eur Respir J* 2019; 53:1801913.
 58. Cerro MJ, Abman S, Díaz G, Freudenthal AH, Freudenthal F, Harikrishnan S, et ao. A consensus approach to the classification of pediatric pulmonary hypertensive vascular disease: Report from the PVRI Pediatric Taskforce, Panama 2011. *Pulm Circ* 2011; 1:286-98.

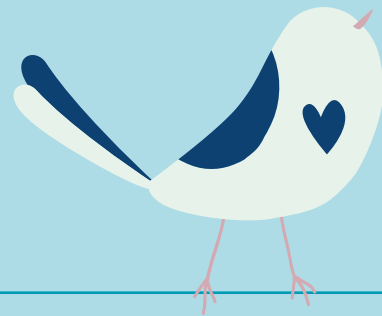


59. Rosenzweig EB, Abman SH, Adatia I, Beghetti M, Bonnet D, Haworth S, et al. Paediatric pulmonary hypertension: updates on definition, classification, diagnostics and management. *Eur Respir J* 2019; 53:1801916.
60. Galie N, Hoeper MM, Humbert M, Torbicki A, Vachiery JL, Barbeira JA, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS), endorsed by the International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J* 2009; 30(20):2493–2537.
61. Graham J, Thomas P, Driscoll DJ, Gersony WM, Newburger JW, Rocchini A, et al. 36th Bethesda conference: recommendations for determining eligibility for competition in athletes with cardiovascular abnormalities. Task Force 2: Congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2005; 45(8):1326–1333.
62. Sehgal S, Shea E, Kelm L, Kamat D. Heart transplant in children: what a primary care provider needs to know. *Pediatr Ann*. 2018; 47(4):e172-e178.
63. Thompson PD, Balady GJ, Chaitman BR, Clark LT, Levine BD and Myerburg RJ. Task Force 6: coronary artery disease. *J Am Coll Cardiol* 2005; 45(8):1348–1353.
64. Pinto YM, Elliott PM, Arbustini E, Adler E, Anastasakis A, Böhm M, et al. Proposal for a revised definition of dilated cardiomyopathy, hypokinetic non-dilated cardiomyopathy, and its implications for clinical practice: a position statement of the ESC working group on myocardial and pericardial diseases. *Eur Heart J*. 2016; 37(23):1850-1858.
65. Pahl E, Sleeper A, Canter CE, Hsu DT, Lu M, Webber Sa, et al. Incidence of and risk factors for sudden cardiac death in children with dilated cardiomyopathy: a report from the Pediatric Cardiomyopathy Registry. *J Am Coll Cardiol* 2012; 59(6):607-615.
66. Ou'Mahony C, Jichi F, Pavlou M, Monserrat L, Anastasakis A, Rapezzi C, et al. A novel clinical risk prediction model for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy (HCM Risk-SCD). *European Heart Journal* 2014; 35:2010–2020.
67. Norrish G, Ding T, Field E, Ziolkowska L, Olivetto I, Limongelli G, et al. Development of a Novel Risk Prediction Model for Sudden Cardiac Death in Childhood Hypertrophic Cardiomyopathy (HCM Risk-Kids). *JAMA* 2019; 4(9):918-927.
68. Norrish G, Canatarutti N, Pissaridou E, Ridout DÁ, Limongelli G, Elliot PM, et al. Risk factors for sudden cardiac death in childhood hypertrophic cardiomyopathy: A systematic review and meta-analysis. *Eur J Prev Cardiol* 2017; 24:1220-1230.
69. Ao-Khatib SM, Stevenson WG, Ackerman MJ, Gillis AM, Bryant WJ, Hlatky MA, et al. 2017 AHA/ACC/HRS Guideline for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death: Executive Summary. *Heart Rhythm* 2018; 15(10):e190-e252.
70. Maron BJ, Levine BD, Washington RL, Baggish Ao, Kovacs RJ, Maron MS. Eligibility and disqualification recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities: task force 3: Hypertrophic Cardiomyopathy, Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy and Other Cardiomyopathies, and Myocarditis A Scientific Statement From the American Heart Association and American College of Cardiology. *Circulation* 2015; 132(22):e273-3280.
71. Antzelevitch C, Yan GX, Ackerman MJ, Borggreffe M, Corrado D, Guo J, et al. J-Wave syndromes expert consensus conference report: Emerging concepts and gaps in knowledge. *Europace* 2017; 19: 665-694.
72. Sieira J, Conte G, Ciconte G, Brugada P. A score model to predict risk of events in patients with Brugada syndrome. *Eur Heart J* 2017;38:1756–1763.
73. Gourraud JB, Barc J, Thollet A, Marec HL, Probst V. Brugada syndrome: diagnose, risk stratification and management. *Arquives of Cardiovascular Disease* 2017; 110:188–195
74. Coppola G o ao. Update on Brugada Syndrome 2019. *Curr Probl Cardiol* 2019; 23:100454
75. Viskin et al. Everybody has Brugada syndrome until proven otherwise? *Heart Rhythm* 2015; 12(7):1595-1598.
76. Gonzalez MC, Sieira J, Pappaert G, de Asmundis C, Chierchia GB, Sarkozy A, Brugada P. A clinical score to predict lethal events in young patients with the Brugada Syndrome. *Am J Cardiol* 2017; 120:797-802.
77. Ackerman n BJ, Levine BD, Washington RL, Baggish Ao, Kovacs RJ, Maron MS. Eligibility and disqualification recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities: task force 10: The cardiac channelopathies. A Scientific Statement From the American Heart Association and American College of Cardiology. *J Am Coll Cardiol* 2015; 66: 2424-2428.
78. Masrur S, Memon S, Thompson PD. Brugada syndrome, exercise, and exercise testing. *Clin Cardiol* 2015; 38:323–326.
79. Marrakchi S, Kammoun I, Bennour E, Laroussi L, Miled MB, Kachboursa S. Inherited primary arrhythmia disorders: cardiac channelopathies and sports activity. *Herz* 2018 <https://doi.org/10.1007/s00059-018-4706-2>



80. Gomez AT, Prutkin JM, Rao A. Evaluation and management of athletes with long QT syndrome: an evolved paradigm. *Sports Health* 2016; 8(6):527-535.
81. Heidebuchel, Panhuyzen-Goedkoop N, Corrado D, Hoffmann E, Biffi A, Delise P, et al. Recommendations for participation in leisure-time physical activity and competitive sports in patients with arrhythmias and potentially arrhythmogenic conditions Part I: Supraventricular arrhythmias and pacemakers. 2006 *Eur J Cardiovasc Prev Rehabil* 13:475-484.
82. Saarel EV, Berul CI, Ackerman MJ, Kanter RJ, Sanatani S, Cohen Omeu, et al. Safety of sports for young patients with implantable cardioverter-defibrillators: long term results. *Circulation: arrhythmia and electrophysiology* 2018; 11: e006305 <https://www.clinicaltrials.gov>.
83. Brignole M, Auricchio A, Baron-Esquivias G, Bordachar P, Boriani G, Breithardt OA, et al. 2013 ESC Guidelines on cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy. The Task Force on cardiac pacing and resynchronization therapy of the European Society of Cardiology (ESC). Developed in collaboration with the European Heart Rhythm Association (EHRA). *European Heart Journal* 2013; 34:2281-2329.





anexo

Indicadores

A continuación defínense os indicadores para a avaliación deste programa. Transcorridos seis meses desde a súa implantación, realizarase un estudo transversal no que se medirán os indicadores e posteriormente en función dos resultados obtidos, fixaranse os estándares co obxectivo de mellorar a calidade do programa.

nome do indicador

Mobilización de recursos sanitarios.

numerador Número de pacientes incluídos no Programa alerta escolar do/a neno/a cardíopata do 061, nos que se mobilizou un recurso sanitario.

denominador Número de pacientes incluídos no Programa alerta escolar do/a neno/a cardíopata do 061.

fórmula
$$\frac{\text{Nº pacientes do Programa alerta escolar nos que se mobilizou un recurso sanitario}}{\text{Nº pacientes incluídos no Programa alerta escolar}}$$

estándar Valorar establecer un estándar en función dos resultados obtidos.

periodicidade Anual

nome do indicador

Formación en centros docentes

numerador Número de centros docentes con pacientes incluídos no Programa alerta escolar do/a neno/a cardíopata do 061 nos que se realizou un curso de formación en reanimación cardiopulmonar (RCP) a educadores e/ou nenos/as.

denominador Número de centros docentes con pacientes incluídos no Programa alerta escolar do/a neno/a cardíopata do 061.

fórmula
$$\frac{\text{Nº centros docentes con pacientes no Programa alerta escolar e 1 un curso RCP a educadores e/ou nenos/as}}{\text{Nº centros docentes con pacientes incluídos no Programa alerta escolar}}$$

estándar Valorar establecer un estándar en función dos resultados obtidos.

periodicidade Anual



Indicadores

nome do indicador

Recomendacións de actividade física.

definición Número de informes de actividade física realizados no conxunto do Servizo Galego de Saúde, en cada centro hospitalario e por cada profesional.

estándar Valorar establecer un estándar en función dos resultados obtidos.

periodicidade Anual

nome do indicador

Inclusión no Programa alerta escolar.

definición Número de pacientes incluídos no Programa alerta escolar do/a neno/a cardíopata do 061, por área sanitaria.

estándar Valorar establecer un estándar en función dos resultados obtidos.

periodicidade Anual



